FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1966

THÈSE

N° 471

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jacques, André, Valery DELAMARE

né le 6 mai 1935 à Boulogne (Seine)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'EVOLUTION SPONTANEE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES.

Président : Monsieur P. SOULIE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1966

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jacques, André, Valery DELAMARE

né le 6 mai 1935 à Boulogne (Seine)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'EVOLUTION SPONTANEE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES.

Président : Monsieur P. SOULIE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544324_0018

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN	Georges BROUET.
1er ASSESSEUR	Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR	Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.) / RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.) / ROUCAYROL (J.-Cl.) / SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) / GOUGEROT (L.) / TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	N...
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELCARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie pathologique	GOUYBOU (Ch.)	Hématologie	BILSKI-PASQUIER (S.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique . . SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Conseillers administratifs . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque . . }
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . } M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs . . . . . Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma femme,

A Guy, Anne et Alice,

A mes parents,

A mon frère,

A tous les miens.

A mon Maître,

le Professeur Pierre SOULIE

Membre de l'Académie de Médecine
Professeur de Clinique Cardiologique
à l'Hôpital Broussais
Officier de la Légion d'Honneur

en remerciement de son incomparable enseignement et de l'honneur qu'il m'a fait en acceptant la présidence de cette thèse ;

qu'il veuille bien trouver ici l'expression de ma respectueuse admiration et de ma très vive reconnaissance.

A mon Maître,

le Professeur Jean LENEGRE

Professeur de Clinique Cardiologique
à l'Hôpital Boucicaut
Chevalier de la Légion d'Honneur.

en témoignage de profond respect,
de vive gratitude et d'admiration.

A mon Maître,

le Professeur Maurice DEPARIS

Professeur de Clinique Médicale
à l'Hôpital de Bicêtre
Chevalier de la Légion d'Honneur

qui n'a cessé, tout au long de mes études médicales, de me montrer l'exemple, de m'encourager et de me conseiller.

En très respectueux, très affectueux et très reconnaissant hommage.

Au Docteur P. VERNANT

Médecin des Hôpitaux
Professeur Agrégé à la Faculté

qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse et a bien voulu me guider
de ses très précieux conseils.

ainsi qu'au

Docteur P. CORONE
Médecin des Hôpitaux

et au Professeur Agrégé F. GUERIN

en témoignage de gratitude.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux.

EXTERNAT

M. le Professeur J. BAUMANN

M. le Docteur J. GATELLIER, in memoriam

M. le Professeur M. DEPARIS

M. le Professeur R. MOREAU

M. le Professeur R. LAPLANE

M. le Professeur G. BOUDIN

M. le Professeur R. FAUVERT

M. le Professeur P. CASTAIGNE

M. le Docteur M. MORIN.

INTERNAT

M. le Professeur R. ISRAEL-ASSELAIN

M. le Professeur M. DEPARIS

M. le Professeur J. FACQUET

M. le Professeur R. FAUVERT

M. le Docteur M. MORIN

M. le Professeur J. LENEGRE

M. le Professeur P. SOULIE

M. le Professeur P. MILLIEZ

A mes autres Maîtres dans les Hôpitaux :

M. le Docteur J. AILLET

M. le Professeur Agrégé P. BOIVIN

M. le Docteur J. CHEBAT

M. le Docteur R. CLER

M. le Docteur M. DEGEORGES

M. le Professeur Agrégé D. FRITEL

M. le Docteur A. GERBAUX

M. le Docteur J. GRAVELEAU

M. le Professeur L. HARTMANN

M. le Docteur A. HAUERT

M. le Professeur Agrégé G. LAGRUE

M. le Professeur Agrégé M. LEGRAIN

M. le Docteur A. LICHTWITZ, in memoriam

M. le Docteur G. MANIGAND

M. le Docteur P. MOREAU

M. le Docteur R. NEDEY

M. le Docteur M. NIVET

M. le Docteur J.M. PERNOT

M. le Docteur A. SARRAZIN.

A mes conféronciers d'Externat et d'Internat.

Les Docteurs :

B. DAMOISEAU
G. LASFARGUES
R. RETTORI
R. SAUVAN
P. VERLIAC.

A mes camarades d'Externat et d'Internat, et en particulier à mes amis :

G. CATHELINEAU
M. DOUTAUD
M. GUILLAUMAT-TAILLIET

Y. MONAT
C. VALETTE
A. VANETTI.

INTRODUCTION

Depuis le Mémoire de ROGER (82), de nombreux médecins se sont interrogés sur le devenir spontané des communications interventriculaires (C.I.V.).

Il existe en effet un étonnant contraste entre la relative fréquence chez l'enfant de cette cardiopathie congénitale et la rareté de cette malformation constatée chez l'adulte.

Pour tenter d'expliquer ces différences, diverses hypothèses ont été émises, apparemment contradictoires, mais plus vraisemblablement complémentaires.

Pour certains, la disparition du souffle par fermeture de la communication rend compte de la raréfaction des cas observés à l'âge adulte ; (et ce caractère assez original de l'évolutivité d'un défaut congénital, suspecté pour la première fois, semble-t-il, vers 1918, par les auteurs anglais, a été confirmé depuis lors).

Pour d'autres, la bonne tolérance de la malformation, son caractère latent, font que ceux qui en sont porteurs ne consultent pas de médecin.

Pour d'autres enfin, la raréfaction des observations de C.I.V. avec l'âge, s'explique par la sélection naturelle, qui s'effectue dans les premières années de la vie, et aboutit au décès des formes graves de la maladie.

L'hémodynamique a permis de mieux comprendre et de classer les différentes formes de C.I.V., et ces dernières années, le recul du temps a autorisé la publication d'études sur l'évolution de la malformation,

études tantôt cliniques, tantôt et surtout cliniques et hémodynamiques, le cathétérisme itératif permettant avec plus de rigueur de discerner les différentes tendances et d'affirmer ce qui n'était encore qu'hypothèse.

Il nous a donc paru utile d'exposer l'expérience en ce domaine du service de notre Maître, le Professeur P. SOULIE et de reprendre à ce propos les données de la littérature.

Outre l'intérêt théorique qui s'attache à l'étude de l'avenir spontané de cette malformation, ce travail a également, pensons nous, une portée pratique : il devrait permettre de mieux déterminer les indications opératoires et le moment de l'intervention chirurgicale quand celle-ci s'avère nécessaire (97).

Nous envisagerons six chapitres principaux :

I. Méthode de travail et observations étudiées
II. Analyse des résultats
III. Synthèse
IV. Commentaires et étude de la littérature
V. Conclusions
VI. Références bibliographiques.

oOo

I. METHODE DE TRAVAIL ET OBSERVATIONS ETUDIEES

1°/ - Rappel de définition des communications inter-ventriculaires

Nous entendrons par C.I.V. les malformations congénitales du coeur, caractérisées par l'existence d'un orifice dans la cloison interventriculaire, dû à un défaut partiel du développement du septum.

Et, suivant BALEDENT (11) et CORONE (23), nous ne considérerons que "les cas où la perforation inter-ventriculaire est la malformation essentielle, éliminant par là : transposition des gros vaisseaux, canal auriculo-ventriculaire commun, atrésie tricuspidienne, tronc artériel commun... syndrome d'EISENMENGER et Tétralogie de FALLOT".

2°/ - Classification adoptée

Il existe de nombreuses classifications des C.I.V. : classifications anatomiques d'une part, selon la taille de l'orifice ou selon son siège (C.I.V. membraneuses, hautes ; C.I.V. musculaires basses); classification physio-pathologique de l'autre : il y en a beaucoup, toutes sont en fait assez voisines, et l'apparente complexité des systèmes de chaque auteur réside peut-être plus dans l'originalité des cotations chiffrées des formes cliniques que dans les différences des critères de sélection.

Suivant la classification adoptée par CORONE et VERNANT (23) et inspirée de celle de FYLER et NADAS (40) nous nous fonderons sur :

1) la taille de la C.I.V.

2) l'importance du shunt gauche-droite ;

3) la valeur normale élevée ou très élevée des pressions dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire ;

4) la valeur normale, élevée des résistances pulmonaires ;

5) l'existence d'une sténose infundibulaire pulmonaire associée ;

6) parmi les autres associations, nous n'avons retenu que celle à l'insuffisance aortique qui nous paraît jouer un rôle important dans l'évolution de la maladie.

Cette classification aboutit donc à distinguer :

1 - un premier groupe de C.I.V. de petite taille, n'entrainant pas de signes fonctionnels, et dont la séméiologie clinique se réduit à la perception d'un souffle holo-systolique, méso-cardiaque, souvent intense et frémissant, irradiant dans toutes les directions, maximum à l'extrémité interne des troisième et quatrième espaces inter-costaux gauches. Le deuxième bruit au foyer pulmonaire est normal et on ne perçoit aucun bruit diastolique à la pointe. A la radioscopie, le coeur est de volume normal, le segment moyen du contour gauche est rectiligne ou à peine convexe, les branches de division de l'artère pulmonaire sont normales ou un peu élargies, parfois discrètement expansives, la vascularisation pulmonaire périphérique est normale. L'électrocardiogramme est normal ou ne montre qu'un bloc incomplet de la branche droite du faisceau de His, le cathétérisme des cavités droites révèle des pressions normales, la systolique du ventricule droite égale à celle de l'artère pulmonaire et ne dépassant pas 30 mm Hg ; il existe un shunt gauche droite discret : le micro-manomètre d'ALLARD-LAURENS. (61 bis, 89 bis) permet d'enregistrer un souffle systolique dans une zone localisée du ventricule droit ; la C.I.V. elle-même n'est qu'exceptionnellement franchie par le cathéter.

De telles C.I.V. de petite taille, à faible shunt, et à pressions pulmonaires normales, sont actuellement désignées par la plupart des auteurs par le terme de "Maladie de ROGER". C'est pour des raisons de commodité, dans les tableaux en particulier, que nous les désignerons ici de la sorte.

2 - les C.I.V. de plus grande taille à shunt plus important, et à pressions pulmonaires élevées, peuvent entraîner quelques signes fonctionnels, essentiellement de la dyspnée d'effort ; au souffle systolique s'ajoute un éclat plus ou moins intense du deuxième bruit pulmonaire témoignant de l'hypertension de la petite circulation ; l'hypertrophie du ventricule droit peut être palpable au creux épigastrique (signe de HARZER), l'augmentation du débit dans le coeur gauche peut être à l'origine d'un bruit diastolique apexien.

En radioscopie, le coeur est discrètement ou modérément augmenté de volume, le segment moyen du contour gauche convexe et battant souvent expansif ; les branches des artères pulmonaires très élargies ; la vascularisation pulmonaire est augmentée en périphérie ; en oblique antérieure gauche est notée une hypertrophie bi-ventriculaire ; et souvent en oblique antérieure droite, une augmentation de volume de l'oreillette gauche. L'electrocardiogramme peut être normal, ailleurs il montre une hypertrophie auriculaire gauche ou parfois bi-auriculaire et une surcharge bi-ventriculaire de type systolique à droite, et de type diastolique à gauche.

L'hémodynamique met en évidence l'augmentation des pressions dans le ventricule droit (V.D.) et l'artère pulmonaire (A.P.). Le shunt gauche-droite est volumineux ; le débit pulmonaire est élevé, nettement supérieur au débit de la grande circulation, et les résistances pulmonaires restent basses.

Ces formes à gros débit, à pressions pulmonaires élevées, à résistances pulmonaires basses, peuvent être divisées selon l'importance de l'hypertension pulmonaire en :

- formes dont la pression systolique ventriculaire droite ou artérielle pulmonaire est inférieure à 70 % de la pression systémique.

- formes dont la pression systolique ventriculaire droite ou artérielle pulmonaire est supérieure à 70 % de la pression systémique.

3 - le troisième groupe des C.I.V. est celui où les résistances pulmonaires sont élevées :

- il existe une dyspnée d'effort ; la dyspnée est parfois permanente.

Le souffle systolique, souvent discret, s'accompagne d'un éclat violent et palpable du deuxième bruit au foyer pulmonaire, et d'un signe de HARZER.

A la radioscopie, le coeur est gros, le segment moyen du contour gauche fortement convexe, parfois expansif, les branches des artères pulmonaires sont épaissies dans les hiles, mais les poumons sont clairs en périphérie. L'incidence oblique antérieure gauche montre l'hypertrophie du ventricule droit, sans hypertrophie ventriculaire gauche ; l'oreillette gauche est de volume normal.

A l'électrocardiogramme, l'hypertrophie ventriculaire droite est isolée, et souvent importante.

Hémodynamiquement existe une considérable élévation de pression dans le V.D. et l'A.P., faisant parler de C.I.V. avec "égalité de pression" (entre les ventricules droit et gauche).

L'importance du shunt gauche-droite est ici moindre que dans les formes précédentes, et les résistances pulmonaires sont élevées.

4 - les C.I.V. avec sténose de l'infundibulum pulmonaire forment un groupe à part. Précisons tout de suite qu'une différence de pression de 25 mm Hg au moins entre les deux chambres de remplissage et de chasse du V.D. est nécessaire pour qu'on puisse parler de telles formes. Elles seront suspectées cliniquement sur le caractère un peu haut situé du

souffle systolique, dont le maximum s'entend jusqu'à l'extrémité interne du deuxième espace intercostal gauche ; la diminution ou même l'abolition du deuxième bruit au foyer pulmonaire ; il peut exister un signe de HARZER.

A la radioscopie, le coeur est peu ou pas augmenté de volume ; à gauche, l'arc moyen est modérément convexe ; les poumons sont normalement vascularisés. l'hypertrophie ventriculaire droite apparaît en O.A.G.

L'électrocardiogramme montre une hypertrophie ventriculaire droite isolée, ou prédominante.

Le cathétérisme montre enfin que si la pression systolique du ventricule droit est élevée, il existe une chute de pression d'au moins 25 mm Hg dans l'infundibulum, la pression systolique dans l'A.P. pouvant être augmentée, ce qui nous amène à distinguer dans ce groupe deux variétés :

- celle où la pression systolique de l'artère pulmonaire est inférieure ou égale à 40 % de la pression systémique ;
- celle où la pression systolique de l'artère pulmonaire dépasse 40 % de la pression systémique.

5 - dans un dernier groupe, nous envisagerons les C.I.V. associées à une insuffisance aortique ; toutes les autres associations ont été éliminées. Cependant, nous avons inclu dans nos "C.I.V. pures" quelques communications inter-auriculaires (C.I.A.) associées et franchies par le cathéter, où le shunt gauche-droite à l'étage auriculaire est inférieur à un volume.

TABLEAU I - Classification des C.I.V.

1°/ - Petite C.I.V., pressions artérielles pulmonaires normales, résistances artérielles pulmonaires basses.

2°/ - Pressions artérielles pulmonaires élevées, résistances pulmonaires basses, shunt volumineux :

- P.A.P. inférieure ou égale à 70 % des pressions systémiques.
- P.A.P. supérieure à 70 % des pressions systémiques.

3°/ - Pressions artérielles pulmonaires élevées. Résistances pulmonaires élevées. Shunt peu volumineux.

4°/ - Sténose infundibulaire pulmonaire associée :

- P.A.P. inférieure à 40 % des pressions systémiques.
- P.A.P. supérieure à 40 % des pressions systémiques.

5°/ - Insuffisance aortique associée.

3°/ - Technique d'Etude

a) Méthode d'analyse des dossiers

Nous avons pour chaque observation considéré :

- le sexe ;
- l'âge au premier examen ;
- l'âge au dernier examen ;
- la durée en années de l'évolution suivie dans le service ;
- les signes fonctionnels, dyspnée essentiellement ;
- l'existence ou l'absence de cyanose et son type, intermittent ou permanent, spontané ou provoqué par le froid ou l'effort ;la cyanose étant, bien entendu, absente de toutes nos observations au premier examen.
- le siège et l'intensité du souffle systolique :
  - assez faible (et sans frémissement) ;
  - moyenne (et sans frémissement) ;
  - assez intense (et frémissant) ;
  - intense (et frémissant) ;
  - très intense, perçu à distance (et frémissant) ;

- l'intensité du deuxième bruit pulmonaire, classée en diminuée, abolie, normale, augmentée, clangoreux ;

- l'existence ou non d'un signe de HARZER ;

- d'une déformation thoracique (26)

- du type décrit par DAVIES (30), associant une voussure de la paroi thoracique antérieure, sypétrique, surmontant une dépression sous-mammaire, et qui serait assez caractéristique des C.I.V. à gros shunt et à gros débit pulmonaire ;

- ou d'un autre type : scoliose, thorax en carène ou en entonnoir.

- l'existence ou non d'un bruit proto ou méso-diastolique de pointe ;

- le volume cardiaque, apprécié sur la télé-radiographie de face ou en radioscopie, de la façon suivante : normal, peu augmenté, moyennement augmenté, très augmenté.

- le volume (normal, augmenté, très augmenté) est de caractère expansif (nul, net, important) du tronc de l'artère pulmonaire (arc moyen, à gauche) ;

- le calibre et le caractère expansif des branches de l'artère pulmonaire ;

- l'importance de la vascularisation pulmonaire en périphérie (diminuée, normale ou augmentée) ;

- le volume de l'oreillette gauche en oblique ou transverse droite après opacification barytée de l'oesophage (normal ou augmenté) ;

- le volume des ventricules droit et gauche en oblique antérieure gauche (normal ou augmenté) ;

- l'onde P : normale, hypertrophie auriculaire droite (H.A.D.), hypertrophie auriculaire gauche (H.A.G.), hypertrophie bi-auriculaire, arythmie complète.

- l'espace PQ ou PR, considéré comme normal entre 0,10 et 0,20 s.

- l'axe de QRS normal entre - 30° et 90°

- l'aspect des ventriculogrammes : normal, bloc incomplet droit (B.I.D.), hypertrophie ventriculaire droite (H.V.D.), hypertrophie ventriculaire gauche (H.V.G.), hypertrophie bi-ventriculaire (H.B.V.).

- le nombre et l'espacement des cathétérismes ;

- le résultat global des cathétérismes dont la grande majorité a été faite par l'équipe du Docteur BOUCHARD, et dont on trouvera le détail dans la thèse de CRAPET (28) ;

- d'autres études hémodynamiques ayant été faites dans les laboratoires du Docteur JOLY et CARLOTTI, et dans celui de Mademoiselle le Docteur J. FORMAN, les angiographies par les Docteurs ALBOU et PITON.

C'est sur ces critères hémodynamiques que nous nous sommes fondés pour classer nos observations de C.I.V. Toutes les observations retenues pour cette étude de l'évolution des C.I.V. comportent au moins un cathétérisme droit, sauf six d'entre elles, que nous avons conservées, étant donné ce caractère très typique de leurs signes cliniques. Dans tous les autres cas, le diagnostic clinique a été confirmé par un ou plusieurs des arguments suivants :

- enrichissement en oxygène de leur ventricule droit, égal ou supérieur à 1 volume ;

- enregistrement d'un souffle systolique dans le ventricule droit au micro-manomètre d'ALLARD-LAURENS (61 bis - 89 bis).

Enfin, ont été notés éventuellement :

- l'existence, la date et le germe des endocardites bactériennes ;

- la date et les circonstances de la mort, avec le compte-rendu d'autopsie ;

- l'existence et la gravité des lésions cardiaques associées ;

- la date et le compte-rendu opératoire, s'il y a lieu, mais il est bien clair que ce travail est uniquement consacré à l'évolution spontanée des C.I.V. et de ce fait, le cours des observations opérées s'arrête avant l'intervention, le compte-rendu opératoire permettant de contrôler les données de la clinique et de l'hémodynamique. L'expérience du service du Professeur SOULIE sur le traitement chirurgical des CIV a d'ailleurs été rapportée récemment par GUERIN et collaborateurs (46).

b) Enquête par lettre

Nous avons voulu compléter cette étude du dossier en convoquant tous les malades que nous n'avions pas revus depuis 1964. A ceux-ci, a donc été envoyée une lettre contenant un bulletin à retourner au service et rédigé de façon à obtenir des réponses par oui ou non à des questions précises concernant les signes fonctionnels et des renseignements sur le mode de vie, la profession, son caractère ou non fatigant, la durée des horaires de travail, ainsi qu'une invitation à revenir consulter dans le service .

c) Données numériques globales

Il nous a donc fallu éliminer sur l'ensemble des 526 observations de C.I.V. du service, 325 d'entre elles pour les motifs suivants :

- malformation cardiaque associée autre que sténose pulmonaire et insuffisance aortique ;
- intervention chirurgicale après un délai de surveillance pré-opératoire insuffisant pour notre étude ;
- et surtout patients vus pour la première fois au cours des deux années écoulées, et dont le délai de surveillance a été jugé trop court.

Sur les 201 sujets retenus pour notre enquête, 114 sont du sexe masculin, 87 du sexe féminin.

Cinquante sept avaient été revus récemment, il ne leur a donc pas été adressé de lettre.

Nous avons envoyé 144 convocations. Sur ces 144 lettres, 31 (21 %) sont revenues intactes, le destinataire ayant déménagé ou disparu sans laisser d'adresse ; 42 sont restées sans réponse (32 %) et l'on peut discuter le motif de ce silence : décès, absence de signes fonctionnels ou plus probablement négligence ; enfin, 71 réponses (47 %) nous sont parvenues.

Cette enquête nous a permis de revoir 13 malades en consultation, et d'apprendre la survenue de deux décès et de trois interventions chirurgicales sur la C.I.V., dont l'indication avait été posée ailleurs que dans le service (dont un décès post-opératoire) ; ainsi que d'une maladie d'OSLER traitée également hors du service ; de découvrir enfin l'apparition d'une insuffisance aortique chez une malade ayant 10 ans auparavant une

petite C.I.V. isolée. Compte tenu de ces données, le nombre des cas de C.I.V. que nous avons pu suivre pendant une durée supérieure à 2 ans est de 108, si nous considérons les sujets revus au moins cliniquement et parfois réexaminés hémodynamiquement dans le service, auxquels pour l'évolution des signes fonctionnels, il faut ajouter trente-trois autres cas sur lesquels nous n'avons que des renseignements épistolaires, provenant du sujet lui-même, de ses parents, ou de son médecin de famille.

Le Tableau 2 résume ces chiffres globaux :

Nombre d'observations initialement considérées	201
dont 114 du sexe masculin et 87 du sexe féminin	
Convocations envoyées	144
Lettres retournées à l'envoyeur	31 (21 %)
Pas de réponse	42 (32 %)
Réponses	71 (47 %)
Consultations provoquées	13
Nombre d'observations de l'enquête	108
Auxquelles on ajoutera pour l'évolution des signes fonctionnels seulement	33

Autres données numériques globales

Avant de considérer les résultats de notre enquête, nous exposerons brièvement certains chiffres qui renseignent sur les caractéristiques de l'ensemble de nos cas.

a) Age au premier examen - Tableau 3

La grande majorité se situe entre 3 et 20 ans (90/108 cas) avec la plus forte concentration (53 cas sur 108) entre 3 et 10 ans. Ce mode de répartition n'est nullement significatif de l'ensemble des C.I.V. et tient au mode de recrutement du service, qui ne donne qu'exceptionnellement l'occasion d'examiner des nourrissons.

Tableau 3

Age au 1 er examen

108 cas

Année de la vie	1	2	3	4	5	6	7	8
nombre de cas	4	2	1	5	5	13	11	9

9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
11	5	6	0	4	4	5	2	3	2	1	2

21	22	23	24	25	26	27	28	29	30
2	1	0	0	1	1	2	0	2	1

36	37	45
1	1	1

Tableau 16

Type de	Nbre de cas évolutifs	Type de l'évolution	Obs.	Corrélation
CIV avec HTAP importante	6	3 augmentation allant de "augmenté" à éclat viol. 3 diminution - l'une de éclat viol. à augm. - l'autre de augm. à B2 normal - le 3 ème de augm. à dimin.	SEN BAR DOR CHA MON MER	PAP aug. (2 cathé) PAP aug. (2 cathé) PAP ≡ agg. clini. (2 cathé) PAP dim. (3 cathé) PAP dim. (2 cathé) CIV fermée sténose pulm. ↗
CIV avec st. infund. et HTAP import.	1	diminution de éclat viol. a augm. et de augm. à diminué	LUC	↗ sténose pulm. (2 cathé.)

Tous ces 7 cas ont été cathétérisés au moins deux fois. Dans 6 de ces cas, les variations de B2 sont parallèles à celles de la PAP, il n'existe qu'une discordance (DOR).

b) Durée de l'évolution suivie

- Elle va de 2 ans à 13 ans. La durée moyenne de surveillance est de 5 ans et 11 mois. L'ensemble réalise une étude p rtant sur 631 années-malades.

Le tableau 4 donne le détail de ces chiffres.

Tableau 4 (voir fig. 1) - Durée de l'évolution suivie

Nombre d'années :	2	3	4	5	6	7	8
Nombre de cas :	108	88	76	58	49	42	33

9	10	11	12	13		
28	19	12	8	3		

Telles sont les données numériques globales intéressant les 108 observations dont nous allons maintenant analyser le caractère évolutif ou non des différentes caractéristiques.

9) VOLUME RADIOLOGIQUE DU COEUR.

Tableau 20

Volume radiologique du coeur au premier examen

Type de la C.I.V.	Nbre. total	normal N	peu augm. +	Moy. augm. ++	Très augm. +++
ROGER	38	19	18	1	0
HTAP	13	0	6	7	0
modérée					
HTAP	17	0	0	11	6
élevée					
RAP	6	0	2	3	1
élevées					
ST. INF.	13	0	10	3	0
ST. INF.	4	0	0	3	1
+ HTAP					
CIV + IA.	17	2	6	7	2
TOTAL	108	21	42	35	10

II - ANALYSE DES RESULTATS

I) Répartition des cas selon les diverses catégories lors du premier examen.

Globalement, nos 108 cas se répartissent de la manière suivante :

TABLEAU 5

108 CAS
- 75 CIV pures
- 17 CIV avec sténose infundibulo-pulmonaire
- 17 CIV avec IA

De façon plus détaillée, nous obtenons la répartition suivante :

TABLEAU 6

CIV PURES	ROGER		38
	HTAP, RAP normales	40 % < AP < 70 %	13
		AP > 70 %	17
	HTAP RAP ↗		6
CIV + STENOSE PULM.	PAP ≤ 40 %		13
	PAP > 40 %		4
CIV + IA			17
Total =			108

Les formes avec insuffisance aortique associée se répartissent ainsi:

TABLEAU 7

CIV + IA	CIV PURES	14 CAS
17 CAS	CIV AVEC STENOSE INFUND.	3 CAS

2) Déformations thoraciques

Nous n'en avons pas observé d'évolutives : lorsqu'elles existent, elles sont signalées dès le premier examen et lors des examens suivants. Nous en donnerons brièvement les chiffres : il s'agit-d'une part de déformations "typiques" bien décrites par DAVIES (30) : voussure de la paroi thoracique antérieure surmontant une dépression sous-mammaire et qui serait assez caractéristique des CIV à gros shunt et à gros débit pulmonaire.
-d'autre part, de déformations thoraciques diverses, thorax en carène, scoliose, cyphose, thorax en entonnoir.

TABLEAU 8

Type de la CIV	Nombre de cas	"Thorax de Davies"	Autres Déformations
ROGER	38	7	5
HTAP modérée	13	4	0
HTAP élevée	17	10	1
RAP élevées	6	2	0
ST. INFUND	13	5	0
ST. INFUND. + HTAP	4	3	1
CIV + IA	17	0	0
Totaux	108	31	7

3) Dyspnée

Nous avons ajouté ici à nos 108 cas les 33 observations dont nous avons reçu des nouvelles par correspondance, ce qui porte le total à 141.

TABLEAU 9 141 CAS

Type de CIV	Nbre total de cas	Pas de dyspnée	Dyspnée identique	Dyspnée disparait	Dyspnée apparait	Dyspnée s'aggrave
ROGER	53	52	0	0	1	0
HTAP MODEREE	15	13	2	0	0	0
HTAP élevée	21	14	4	2	1	0
RAP Elevées	7	3	4	0	0	0
St. INFUN	20	12	7	0	0	1
St. INFN. + HTAP	5	1	2	0	1	1
CIV + IA	20	14	0	0	3	3
Totaux	141	109	19	2	6	5

Evolution de la dypnée

Tableau 10

Type de CIV	Evol. Dyspnée	Obs.	Corrélations
ROGER	1 cas où elle apparait à l'effort (lettre)	DES.	?
HTAP	2 cas où elle disparait 1 cas, elle apparait	MON CHA BA	CIV fermée CIV se fermant PAP augmente
ST. INF.	1 cas : elle s'aggrave	BL	Se cyanose
ST. INF. + HTAP	1 cas : elle apparaît	BO	Se cyanose
CIV + IA	3 cas : elle apparait 3 cas : elle s'aggrave	MAL JAC CH BRO PEY PAR	aggravation aggravation stable par ailleurs aggravé aggravé ?

Total 12 CAS { 4 CIV pures ; 2 CIV avec sténose pulmonaire ; 6 CIV avec IA

4) CYANOSE

Par définition, nous le répétons, aucun de nos malades n'a de cyanose lors du premier examen.

Tableau 11 141 cas

Forme de CIV (1er ex.)	Nbre total cas	Nbre de cas où la cyanose apparait : cas vérifiés (sujets réexam.)	cas décrits par correspondance
ROGER	53	0	0
HTAP mod.	15	0	0
HTAP élevée	21	0	1
RAP "	7	3	1
ST. INF.	20	1	3
ST. INF. + HTAP	5	1	0
CIV + IA	20	0	0
TOTAL	141	5/108	5/33

Corrélation des cas dans lesquels la cyanose apparait et a été vérifiée

Tableau 12

Type de la CIV	Obs.	Corrélation
RAP élevées	LEN	
	BIG	aggravation
	LEG	
ST. INF.	BL	↗ sténose infund.
ST. INF. HTAP	BO	↗ sténose infund.

5) LE SOUFFLE SYSTOLIQUE

a) son siège, variable selon les individus, est invariable au cours de l'évolution d'un même cas.

b) par contre, son intensité peut parfois changer. Nous n'avons retenu pour ces changements que les cas indiscutables associés à l'apparition ou à la disparition d'un frémissement, ou bien lorsqu'un souffle déjà intense devient perceptible à distance.

c) le tableau 13 montre la répartition au premier examen des souffles selon leur intensité et la forme de la CIV considérée.

Tableau 13

Intensité du souffle en fonction des formes de CIV

CIV	Pas de frémissement intensité du souffle		Frémissement présent intensité du souffle			total
	assez faible	moyen	assez intense	intense	très intense	
ROGER	1	2	6	24	5	38
HTAP modérée	0	2	9	2	0	13
HTAP élevée	0	2	6	8	1	17
RAP élevées	0	3	2	1	0	6
ST. INF.	1	0	2	8	2	13
ST. INF. + HTAP	0	1	1	1	1	4
CIV + IA	0	1	6	7	3	17
TOTAL	2	11	32	51	12	108

Tableau 14

Dans 12 cas a été notée une modification indiscutable de l'intensité du souffle.

Type de CIV	Nbre de cas ou l'int.du S. se mod.	Type de la modif.	Obs.	Corrélation
ROGER	4	assez intense→moyen n'est plus frémissant	CHO QUE OLI MAR	reste identique=1 cathé. ou diminue =1 cathé. ? =0 cathé. clin. en fav. =0 cathé. fermeture
HTAP modérée	1	reste frémissant augmente d'intensité d'assez int. devient percept. à distance	PEL	2 cathé. identiques B2 pulm. diminue AQRS passe de -30 à -60
HTAP élevée	4	2 d'assez intense:aug. 1 d'assez intense dim. et devient moyen, perd son frémissement 1 de intense devient assez faible	LU ME CH MON	1 cathé : Sokolov augmente de 44 à 72, aggravation ? st. infund. augmente 2 cathé.= PAP augmentent 2 cathé.= CIV fermée
ST INF + HTAP	1	d'intense devient très intense, perçu à distance	LU	2 cathé/ PAP diminuent
CIV + IA	2	1 d'assez intense dev. perçu à distance 1 d'assez intense devient moyen et perd son frémissem.	BRO PEY	aggravation aggravation

6) LE DEUXIEME BRUIT DU COEUR AU FOYER PULMONAIRE

a) Son intensité lors du premier examen

Tableau 15

CIV	aboli	diminué	normal	augmenté	violent éclat	total
ROGER	0	4	29	5	0	38
HTAP modérée	0	1	9	2	1	13
HTAP élevée	0	0	3	10	4	17
RAP élevées	0	0	0	4	2	6
ST. INF.	3	4	6	0	0	13
ST. INF. + HTAP	2	0	1	0	1	4
CIV + IA	2	3	9	3	0	17
TOTAL	7	12	57	24	8	108

b) Variations du deuxième bruit pulmonaire.

Elles ne s'observent que dans les formes avec hypertension artérielle pulmonaire importante.

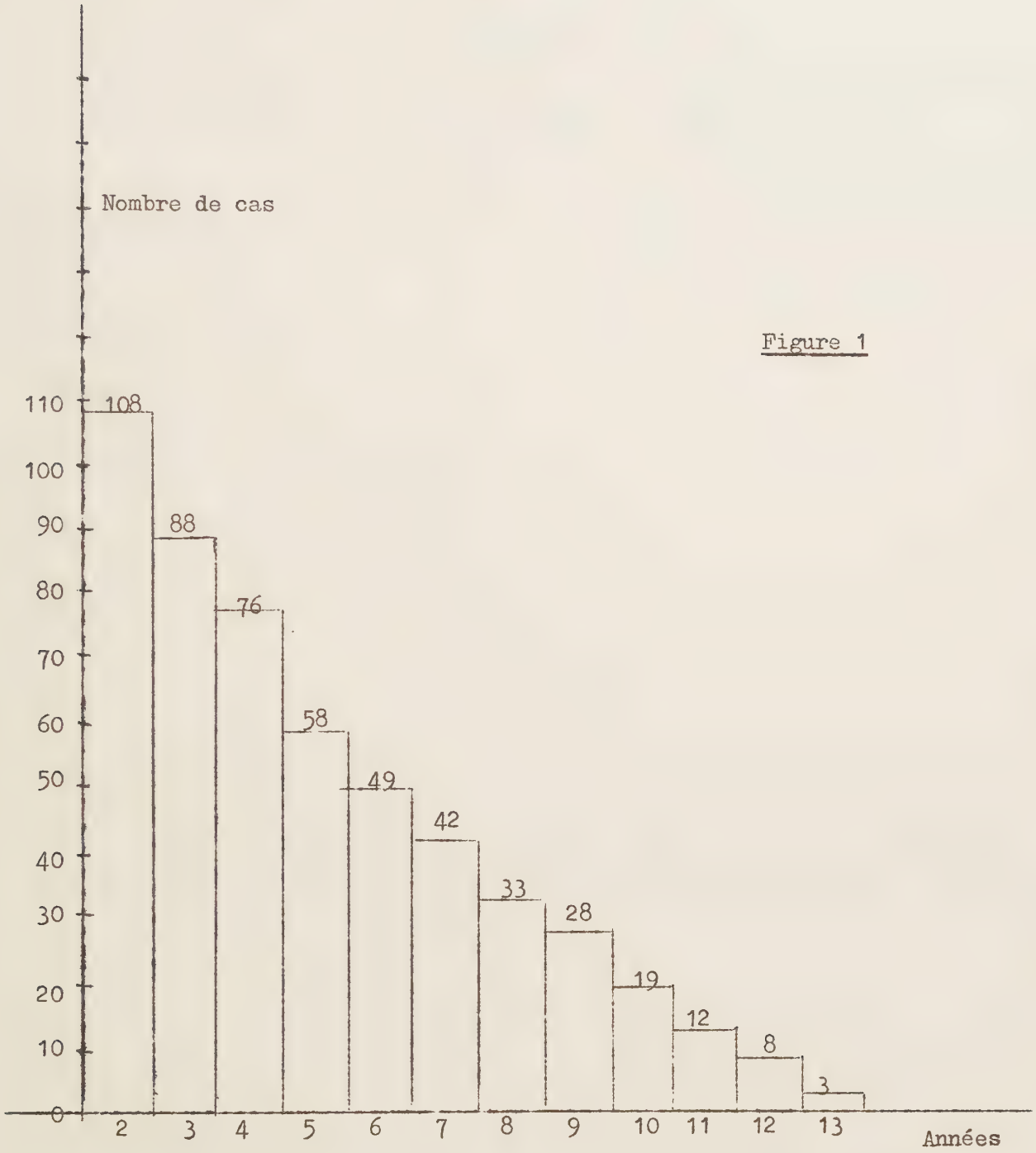


Figure 1

Durée de la surveillance.

7) SIGNE DE HARZER 108 CAS

Tableau 17

Type de	Nbre total	Nbre de signes de Harzer au 1er examen	Nbre de signes de Harzer apparaissant
ROGER	38	0	0
HTAP modérée	13	2	0
HTAP élevée	17	5	0
RAP élevées	6	0	0
ST. INFUN.	13	1	2
ST. INF. + HTAP	4	0	1
CIV + IA	17	1	0
TOTAL	108	9	3

Sur 108 observations, le signe de Harzer a été noté 9 fois au premier examen, 12 fois au dernier examen, il est apparu dans 3 observations.

Tableau 18

Type de la CIV	OBS.	Durée de l'évol.	Corrélation
ST. INF.	CA	7 ans	Evol. stable
ST. INF. + HTAP	BO	9 ans	Augmentation de la st. inf. + cyanose
CIV + ST. INF.	MA	10 ans	aggravation de l'IA et augm/ pression VD

8) BRUIT PROTO OU MESODIASTOLIQUE APEXIEN

Tableau 19

Type de la CIV	Nbre total	Nbre au 1er examen	apparition
ROGER	38	0	0
HTAP modérée	13	1	0
HTAP élevée	17	8	1
RAP élevées	6	0	0
ST. INF.	13	0	0
ST. INF. + HTAP	4	0	0
CIV +IA	17	0	0
TOTAL	108	9	1

Le cas où apparait un bruit est l'observation DO. où existe une discordance entre la stabilité des deux cathétérismes et l'aggravation légère des signes cliniques, radiologiques et électrocardiographiques.

9) VOLUME RADIOLOGIQUE DU COEUR

Tableau 20

Volume radiologique du coeur au premier examen

Type de la CIV	Nbre total	normal N	peu augm. +	Moy. augm. ++	Très augm. +++
ROGER	38	19	18	1	0
HTAP modérée	13	0	6	7	0
HTAP élevée	17	0	0	11	6
RAP élevées	6	0	2	3	1
ST. INF.	13	0	10	3	0
ST. INF. + HTAP	4	0	0	3	1
CIV + IA	17	2	6	7	2
TOTAL	108	21	42	35	10

Evolution du volume cardiaque

Elle existe dans 17 cas

Tableau 21

Type	Evolution radiol.	Nom	Evolution générale
1 ROGER	+ → N	MA	fermeture CIV
2 HTAP mod.	+ → ++	PE	aggravation clinique
3 HTAP élev.	++ → +++	SE	augmentation PAP
4 Id	++ → +++	DO	aggravation clinique
5 Id	+++ → ++	MER	PAP diminue, augm. st. inf.
6 Id	+++ → +	MON	Fermeture
7 RAP	++ → +	LEN	Se cyanose
8 St. INF	+ → ++	LA	Fermeture
9 St. INF + HAP	++ → +	BO	Se cyanose
0 Id	+++ → ++	LU	PAP diminue
1 IA	N → +	LA	Identique
2 Id	N → ++	GI	CIV + apparition IA
3 id	+ → ++	MA	Aggravation
4 id	++ → +++	BR	Aggravation IA
5 id	++ → +++	PEY	"
6 id	++ → +++	JAC	"
7 id	+++ → ++++	BER	Aggravation

11) ONDES P

a) Onde P au premier examen

Tableau 22

Type de la CIV	Nbre total	P normale	HAG	HBA	AC
ROGER	38	38	0	0	0
HTAP modérée	13	8	5	0	0
HTAP élevée	17	12	4	0	1
RAP élevées	6	6	0	0	0
ST INF.	13	12	1	0	0
ST INF. + HTAP	4	4	0	0	0
CIV +IA	17	15	1	1	0
TOTAL	108	95	11	1	1

b) Evolution des ondes P.

Dans 8 observations l'onde P. se modifie.

b) Evolution des ondes P

Dans 8 observations l'onde P se modifie

Tableau 23

EVOLUTION DE L'ONDE P.

	type	évolution de l'onde P.	Observ.	corrélation
1	HTAP élevée	N → H A G 1 cas	Ba....	↗ PAP augm.
2	RAP élevée	N → rythme nodal inférieur 1 cas	Bi....	se cyanose
3	St inf.	N → H A D 1 cas	La....	CIV se ferme évolution vers sténose infund. isolée.
		N → H A G 1 cas	Che...	état stationnaire.par ailleurs
5	IA	N → H A G 2 cas	Br...	Aggravation
6		—	Ma...	id.
7		HAG. → A C	Pey...	Aggravation
8		H B A → A C	Ber...	Aggravation

11 - ESPACE PQ ou PR au 1er examen.

Tableau 24

108 cas

type de	total des cas	PR normal	PR long	AC
ROGER	38	37	1	0
HTAP modérée	13	13	0	0
HTAP élevée	17	16	0	1
RAP élevée	6	6	0	0
St Inf.	13	13	0	0
St Inf. + HTAP	4	4	0	0
CIV + IA	17	17	0	0
TOTAL	108	106	1	1

Donc 106 PR normaux sur 108

1 AC : forme avec HTAP élevée évoluée

1 PR à 0,26 sec, forme stable,

petite CIV à pression normale

(obs. NOR)

b) Evolution de l'espace PR

4 modifications

Tableau 25

Type	Obs	Evol. PR.	Corrélations
PAP et RAP élevés	Bic	N → rythme nodalinférieur	se cyanose
IA	Pey Ber Brou	N → AC N → AC N → long 20 - 28	aggravation aggravation aggravation

12 - AXE DE QRS (fig. 2)

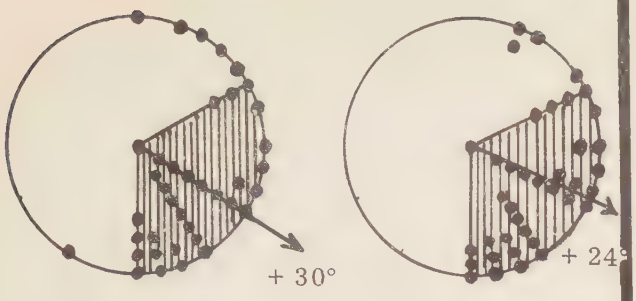
a) Dans l'ensemble, les axes moyens par forme clinique ne changent guère.

Tableau 26

Type	Evol. axe moyen
ROGER	+ 30° → + 24°
HTAP modérée	+ 37° → + 30°
HTAP élevés	+ 85° → + 75°
St. inf.	+ 96° → + 100°
IA	+ 48° → + 44°

Voir Fig. 2

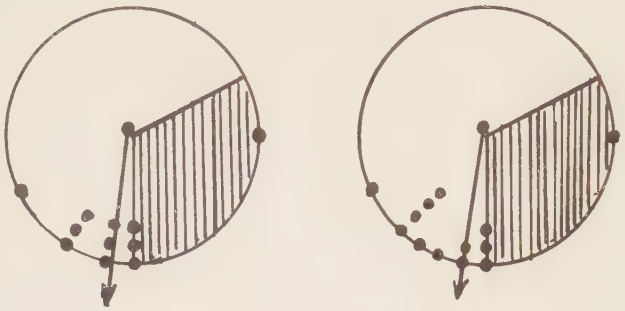
CIV Roger - 38 cas



1er ex. dernier ex.

A

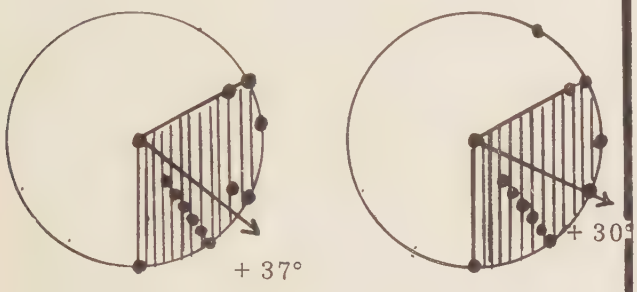
CIV avec sténose inf. pulm. - 13 cas



1er ex. dernier ex.

E

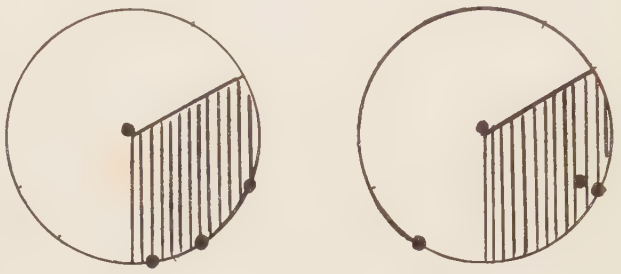
CIV avec HTAP modérée - 13 cas



1er ex. dernier ex.

B

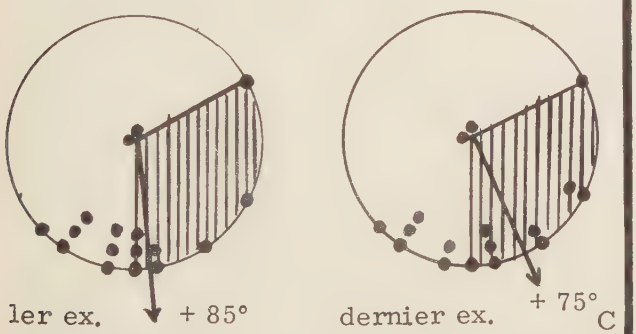
CIV avec sténose inf. pulm. et HTAP - 4 cas



1er ex. dernier ex.

F

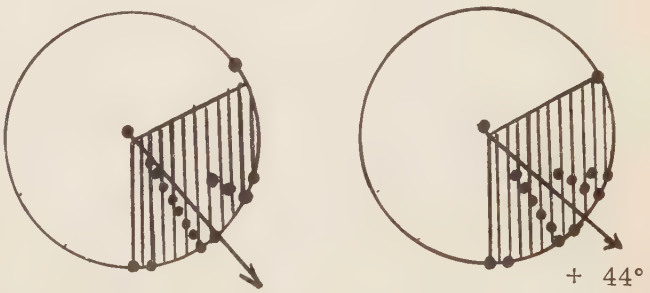
CIV avec HTAP élévée - 17 cas



1er ex. dernier ex.

C

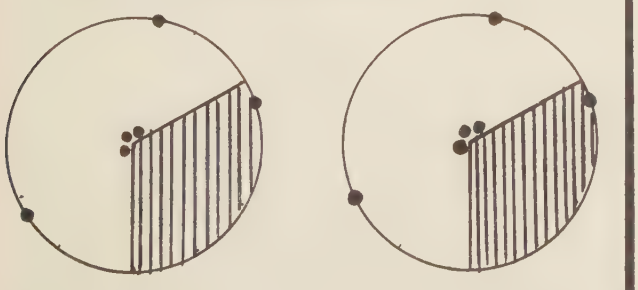
CIV avec insuffisance aortique - 17 cas



1er ex. dernier ex.

G

CIV avec HTAP et RAP élévées - 6 cas



1er examen dernier examen

D

Evolution de l'axe de QRS dans les différentes formes de CIV

Figure 2

Dans les formes avec résistances pulmonaires élevées, et avec sténose infundibulaire et HTAP, le petit nombre de cas et une trop grande dispersion ne permettent guère de conclusion. Notons l'assez grande proportion d'axes perpendiculaires au plan frontal dans les formes avec résistances pulmonaires élevés.

Les changements notables sont rares.

Tableau 27

	Type	Evolution de l'AQRS	Obs	Corrélation
1	Roger	120° → 90°	Ma	CIV se ferme
2	HTAP élevée	115° → 80°	Ag	?
3		90° → 120°	Do	CIV se ferme
4		120° → 30°	Mon	
5		100° → 120°	Pay	?
6	St inf.	85° → 110°	Blu	se cyanose
7		90° → 120°	Lam	CIV se ferme évol sténose infundibulaire pure
8	St.	80° → 120°	Bor	
9	inf + HTAP	60° → 30°	Lu	

13 - VENTRICULOGRAMMES

a) Aspect au 1er examen

Tableau 28

type de la CIV	Nb total de cas	N	BID seul	HVD	HBV	HVG	EBG
ROGER	38	24	13	0	0	0	1
HTAP modérée	13	3	1	0	9	0	1 + HBV
HTAP élevée	17	0	0	7	10	0	0
RAP élevée	6	1	0	5	0	0	0
St. Inf.	13	0	0	8	5	0	0
St. Inf. + HTAP	4	0	0	1	2	1	0
CIV + IA	17	4	0	0	11	2	0
TOTAUX	108	32	14	21	37	3	1

b) dans 14 cas sur 108 s'observe une évolution.

b) dans 14 cas sur 108 s'observe une évolution

Tableau 29

Evolution des ventriculogrammes

	Type	Evolution	Obs.	Correlation
1	ROGER	BBD ⟶ N	Mar	se ferme
2	HTAP élevée	HVD ⟶ N	Mon	se ferme
3		HBV ↗	Raf	stable par ailleurs
4		HBV ↗	Dor	aggravation clinique
5		HVD ↗	Bor	sténose inf. ↗
6	RAP élevée	HVD ↗	Leg	cyanose
7		HVD ↗	Che	
8	St. Inf.	HVD ↗	Lam	se ferme ⟶ sténose infun.
9		HBV → HVD^{++}	Blu	se cyanose sténose infund. ↗ ou augm.
10	IA	N ⟶ HVG	Gil	apparition IA
11		HVG ↗	Mal	
12		HVG ↗	Brou	aggravation
13		HVG ↗	Jaq	
14		HVG ↗	Pey	idem

14 - CATHETERISME

1) Nombre de Cathétérisme

a) Pas de cathétérisme :

6 cas.

Ils ont cependant été retenus dans nos 108 cas de CIV, car le tableau clinique est suffisamment évocateur de la maladie.

Tableau 30

	Type	Obs	
1	Roger	Bou	souffle systolique mésocardiaque, panradiant, d'intensité moyenne
2		Jum	souffle systolique, assez intense, frémissant, mésocardiaque, avec augmentation du 2ème bruit pulmonaire
3		Mar	souffle systolique mésocardiaque assez intense et frémissant, puis diminuant d'intensité et sans frémissement. Diminution du volume radiologique du coeur de + à N, de même pour celui de l'AP et du VD, disparition d'un BBD complet, diminution de l'amplitude de R. en V1, et disparition de l'HVD clinique.
4		Che	souffle systolique intense et frémissant mésocardiaque
5		Bre	souffle systolique assez intense et frémissant mésocardiaque
6	RAP ↗	Cha	dyspnée d'effort, souffle systolique de moyenne intensité, éclat de B2, coeur moyennement augmenté de volume, nette augmentation des AP, BID, HVD, axe indéterminable.

b) 1 seul cathétérisme

61 cas sur 108

c) cathétérisme itératif

41 cas sur 108

dont 37 doubles

4 triples

Total du recul en années

216 ans pour 41 cas

recul moyen : 5 ans 3 mois

2) Répartition des cathétérismes

Selon leur nombre et les formes cliniques

Tableau 31

Classe	Nbre Total de cas	0 cathé	1 cathé	2 cathé	3 cathé
Roger	38	5	31	2	0
HTAP modérée	13	0	7	6	0
HTAP élevée	17	0	5	10	2
RAP élevées	6	1	3	2	0
St. Inf.	13	0	7	6	0
St. Inf. + HTAP	4	0	0	3	1
CIV + IA	17	0	8	8	1
TOTAUX	108	6	61	37	4

3) Résultat des cathétérismes

Au premier examen, leur détail peut être consulté pour la majorité d'entre eux dans la thèse de Crapet (28).

Ils ont permis la classification de nos formes cliniques.

4) Evolution des cathétérismes

15 cathétérismes itératifs sur 41 montrent des modifications

Tableau 32

Type	modification hémodynamique	Obs
CIV avec HTAP élevée	3 augmentations de la PAP et de la PVD	Sen Che Bas
	2 apparitions de sténose infundibulaire pulmonaire (PAP ↘ PVD non ↘	Dor Mer
	1 apparition de sténose inf. pulm. avec diminution moindre de la PVD par rapport à la PAP	Agu
	2 fermetures (1 complète (1 partielle	Cha
RAP élevées	2 apparitions de désaturation artérielle périphérique	Le N Bic
St. Inf.	1 fermeture de la CIV et augmentation de la sténose infundibulaire	Lam
	1 augmentation de la sténose inf. avec apparition de désaturation artérielle périphérique.	Blu
St. Inf. avec	2 cas où se serre la sténose infundibulaire - l'une sans désaturation - l'autre avec désaturation	 Bor Luc
CIV + IA	1 cas où augmente la PVD	Mal

Dans l'ensemble, l'évolution de la clinique corrobore l'évolution hémodynamique.

15 - ENDOCARDITES BACTERIENNES

Nous avons ici envisagé l'ensemble de nos 201 CIV. En effet, il nous a semblé illogique d'exclure certains cas d'endocardites infectieuses chez des sujets qui nous signalent avoir fait depuis leur hospitalisation une maladie d'Osler, qui a été traitée dans d'autres services ou qui ont fait avant leur seul examen à la clinique cardiologique une maladie d'Osler.

Tableau 33

Endocardites bactériennes sur 201 cas.

Type de la CIV	Nbre d'Osler	Strep-tocoque	Entero-coque	Germe ignoré
Roger	5	2	1	2
HTAP modérée	0			
HTAP élevée	1		1	
RAP élevées	1			1
St. Inf.	2			2
St. Inf. et HTAP	0			
CIV + IA	6			6
TOTAL	15			

Donc :

Tableau 34

	nbre de cas	nombre d'OSLER		
TOTAL	201	15	soit	7,5 %
Pures		7	soit	3,5 %
avec sténose Pulm.		2	soit	1 %
avec CIA		6	soit	3 %

Dans un cas d'association avec IA, l'autopsie a montré la localisation sur une bicuspidie aortique des végétations de l'endocardite bactérienne (cas Pey...)

17 - LA MORT DES CIV

Nous avons ici aussi envisagé nos 201 cas et avons exclu tout décès post opératoire.

Tableau 35

nombre total	201
nombre de décès	4

Nos chiffres sont donc les suivants :

Tableau 36

Type de CIV	Nombre de décès	Obs
St. Inf.	1 cause ignorée	Fav..
IA	3 IA aggravée	Huy Ber Pey

Tels sont brièvement analysés nos résultats, dont il convient maintenant de faire la synthèse.

III. SYNTHESE

Nous envisagerons à présent par catégories ou formes cliniques, les diverses modalités évolutives des C.I.V. que nous avons observées.

1 - Evolution des petites C.I.V. à pressions pulmonaires normales

Nous en avons observé 38 cas.

Dans 34 d'entre eux, aucune modification clinique ni hémodynamique n'est notée.

Dans 4 autres cas, a été consignée une diminution notable de l'intensité du souffle :

Cette diminution du souffle constitue à trois reprises un signe isolé et l'absence ou le caractère unique du cathétérisme ne permet pas d'affirmer que la C.I.V. se ferme : il ne s'agit ici que d'une hypothèse non vérifiée.

Dans la quatrième observation (MAR), il en est autrement. Entre l'âge de 7 ans et l'âge de 11 ans, des modifications concordantes apparaissent chez ce garçon : le souffle perd de son intensité ainsi que son caractère frémissant ; le volume cardiaque, de légèrement augmenté, se normalise, de même que la largeur des branches de l'artère pulmonaire et le volume du ventricule droit apprécié en OAG.

A l'électrocardiogramme, l'espace PR diminue tout en restant dans les limites de la normale (16 mm à 12 mm), l'axe de QRS passe de + 120 ° à + 90° ; un bloc complet de la branche gauche droite disparait totalement, et les signes d'hypertrophie ventriculaire droite diminuent.

Aucun cathétérisme n'a malheureusement été fait ; et nous n'avons donc pas de preuve formelle, mais seulement de forts arguments de présomption en faveur de la fermeture au moins partielle de cette petite C.I.V.

L'évolution de nos 38 cas de petites C.I.V. à P.A.P. normale se schématise donc de la sorte :

Tableau 37

Evolution des petites C.I.V. à pressions normales

38 cas	34 formes stables 3 cas où la C.I.V. se ferme peut-être partiellement 1 cas où la C.I.V. se ferme partiellement

2 - Evolution des C.I.V. larges avec hypertension artérielle pulmonaire modérée, ne dépassant pas 70 % des pressions gauches, avec résistances artérielles pulmonaires basses et shunt volumineux.

Nous en avons observé 13 cas.

Douze restent identiques à eux-mêmes.

Pour le treizième, nous obtenons des renseignements discordants :

-:Observation PEL...

Garçon de 6 ans, récxaminé à 10 ans, aucun signe fonctionnel. Augmentation d'intensité du souffle : d'assez intense à très intense, et perçu à distance ; augmentation du volume cardiaque : de peu augmenté à moyennement augmenté ; l'axe de QRS passe de -30° à - 60°,mais deux cathétérismes sont identiques, la sonde s'engageant en outre dans une communication inter-auriculaire qui donne au premier cathétérisme un shunt de 0,7 volume ; au deuxième cathétérisme, il n'existe aucun shunt à l'étage auriculaire.

Si donc il y a évolution, celle-ci paraît vraiment discrète, en tous cas, pas d'évolution hémodynamique.

Tableau 38

Evolution des C.I.V. à H.T.A.P. modérée et résistances AP basses.

13 cas : 13 formes stables

3 - Evolution des C.I.V. larges avec hypertension artérielle pulmonaire importante, supérieure à 70 % des pressions gauches, résistances artérielles pulmonaires basses et shunt volumineux.

Nous en avons 17 cas :

- 10 restent stables
- 7 évoluent, chacune de ces observations comportant au moins deux cathétérismes.

1) Dans trois cas, la pression du V.D. et de l'artère pulmonaire augmente d'un cathétérisme à l'autre, tandis que s'observent en général les signes cliniques confirmant l'aggravation de l'affection.

- Observation SEN...

Jeune fille examinée à 12 et à 23 ans. Pas de signes fonctionnels. Souffle intense et frémissant, restant identique à lui-même, deuxième bruit pulmonaire intense, augmentant de force, devenant éclatant. Le volume cardiaque augmente de ++ à +++. L'artère pulmonaire et ses branches, expansives, augmentent de calibre, les poumons restent richement vascularisés en périphérie.

L'électrocardiogramme est stable (bloc incomplet de branche droite, hypertrophie ventriculaire droite).

1er cathétérisme (1953).

- pas de trajet anormal
- oxymétrie (volume %) : VCS 10 - OD 10,1 - VD 11,3 - AP 11,3
- pressions (mm Hg) : OD 10 - VD 79/+1 - 1 - AP 79/48 moy. 57 - capillaire 23

Conclusion : C.I.V. avec hypertension pulmonaire.

2 ème cathétérisme (1964)

- pas de trajet anormal
- oxymétrie (volume %) : VCS 13 - OD 16 - VD bas 16,6 - VD haut 15,4
  AP gauche 18,3 - AP droite 17,4 - AF 19,3
  saturation 95 %
- pressions (mm Hg) : OD 10/5 - VD 112/4 et 8 - AP 112/40 moy. 64 -
  capillaire 11 - AF 140/72 moy. 92

Commentaires :

- tracé d'insuffisance tricuspidienne. Hypertension ventriculaire droite et pulmonaire. Le micro-manomètre enregistre dans l'oreillette gauche, un souffle systolique d'insuffisance tricuspidienne, un souffle systolique moins intense dans le VD et un autre plus intense dans l'AP. La possibilité d'un canal artériel est éliminée par un deuxième cathétérisme fait en 1964, montrant des dosages monotones entre le V.D. et l'A.P.

Conclusion : C.I.V. , petite C.I.A., insuffisance tricuspidienne, gros shunt.

D'après une lettre reçue en 1965, l'état fonctionnel est identique et cette jeune fille va bien.

Dans l'observation CHE...,

entre 3 et 12 ans, tous les signes cliniques sont identiques, sauf le souffle dont l'intensité semble un peu diminuer et qui perd son frémissement, mais deux cathétérismes faits à 6 ans de distance montrent que les pressions droites passent de 55/18 à 96/52 dans l'A.P., le shunt gauche-droite à l'étage ventriculaire restant de 2 volumes.

Dans l'observation BAS...

en 5 ans, entre 5 et 10 ans, apparition d'une dyspnée d'effort, augmentation d'intensité du deuxième bruit pulmonaire et des dimensions de l'artère pulmonaire, ainsi que de ses branches ; apparition à l'électrocardiogramme d'une hypertrophie auriculaire gauche, aggravation de l'hypertrophie ventriculaire gauche.

Cathétérisme de 1956 : AP 87/49 - shunt 1,7 vol.
Cathétérisme de 1961 : AP 96/66 - shunt 2,4 vol.

Il est possible que tous les malades aient à l'origine une égalité de pression et que les pressions pulmonaires n'augmentent que parallèlement aux pressions systémiques comme c'est normal avec l'âge.

2) Dans un cas apparaît une sténose infundibulaire

- Observation MER... Alain.

Ce garçon est cathétérisé trois fois, à 2, 5 et 9 ans.

1er cathétérisme en 1956, à 2 ans
- oxymétrie (volume %) : OD 9 - VD 13,1 - AP 13
- pressions (mm Hg) : OD moy. 1 - VD 80/-2 + 2 - AP 78/40 - capillaire moy. 18 -

Ces chiffres, associés à un éclat du deuxième bruit, à une augmentation de la vascularisation pulmonaire et à une hypertrophie bi-ventriculaire font classer cette C.I.V. dans le groupe des gros shunts et des pressions pulmonaires élevées.

2 ème cathétérisme en 1959, à 5 ans
- oxymétrie : VCS 12 - OD 12 - VD bas 13,5 - VD haut 14,1 - AP 13,7
- pressions : OD 10/2 moy. 5 - VD bas 102/4 et 10 - VD haut 61/4 et 10- AP 61/30 - capillaire moy. 15 -

L'intensité du deuxième bruit pulmonaire est alors normale. Il est donc apparu une différence de pression de part et d'autre d'une sténose infundibulaire qui s'est constituée depuis le précédent cathétérisme.

3 ème cathétérisme en 1963, à 9 ans
- oxymétrie : VCS 15,4 - OD 15,4 - VD bas 15,9 - VD haut 17,6 - AP 17,6 Aorte 18,2 - saturation 99 %
- pressions : OD 7/2 moy. 4 - VD bas 110/4 et 8 - VD haut 40/0 et 8 - AP 40/16 - capillaire moy. 11 - Aorte 116/84 - rapport des débits supérieur à 4.

La différence de pressions a encore augmenté de part et d'autre de la sténose infundibulaire.

Conclusion :

Apparition d'une sténose infundibulaire pulmonaire au cours d'une C.I.V. à gros débit et à pressions pulmonaires au départ élevées.

3) Dans les trois derniers cas s'observe une baisse de pression dans l'artère pulmonaire et le ventricule droit.

- Observation MON...

Ce cas exemplaire a été publié antérieurement (89).

Le premier examen est fait à l'âge de 4 semaines, le second à 4 ans. Le souffle systolique très intense et frémissant devient assez faible et non frémissant, le deuxième bruit intense devient normal. Le volume cardiaque côté à +++, devient presque normal ; la vascularisation pulmonaire périphérique très importante se normalise. L'axe de QRS passe de + 120° à + 30°, l'hypertrophie électrique ventriculaire droite disparaît.

1er cathétérisme (1955) à l'âge de 8 semaines

- oxymétrie (volume %) : OD 9,6 - VD 13,1 -
- pressions (mm Hg) : OD moy. 5 - VD 80/10 - AP 75/30 moy. 50 - capillaire 5/0 moy. 3 - Aorte 75/35 facilement atteinte à partir du ventricule droit par la C.I.V., donc très large C.I.V.

2 ème cathétérisme (1959)

- oxymétrie : VCS 11,1 - OD 10,9 - AP gauche 10,9
- pressions : OD 8/4 moyenne 6 - VD 26/4 et 7 - AP 26/14 moyenne 20 - capillaire pulmonaire moy. 9 - donc hémodynamique droite normale.

Cette observation suggère donc la fermeture d'une C.I.V. importante.

Observation CHA...

Premier examen à 3 ans, dernier examen à 14 ans. Disparition d'une dyspnée d'effort, diminution d'intensité du deuxième bruit pulmonaire, de l'importance de la vascularisation pulmonaire et des artères pulmonaires. Etat stable de l'électrocardiogramme (bloc incomplet droit, hypertrophie bi-ventriculaire).

Trois cathétérismes.

1er cathétérisme (1954)

- oxymétrie (volume %) : VCS 10,2 - OD 10,2 - VD 12,9 - AP 13,1 -
- pressions (mm Hg) : OD moy. 6 - VD 83/7 et 10 - AP 88/44 moy. 60 - capillaire moy. 15 - AF 103/56

2 ème cathétérisme (1959)

- Foramen ovale perméable franchi
- oxymétrie : VCS 11,6 - OD 11,3 - VD bas 14,6 - VD haut 14,5 - AP 14,4 - AF 15,4 - saturation 93 %
- pressions : OD 8/2 moy. 5 - VD 105/4 et 8 - AP 105/63 - AF 108/75

3 ème cathétérisme (1965)

- C.I.V. basse musculaire, franchie.
- oxymétrie : VCS 13,1 - OD 13,1 - VD bas 15,2 - VD haut 15,2 - AP 14,5 - VG 17,2 - saturation 99 % - rapport des débits peu différent de 2.
- pressions : OD 6/1 moy. 2 - VD bas 56/0 et 6 - VD haut 48/0 et 3 - AP 47/18 moy. 32 - capillaire 19 - VG 110/0 et 6

Gros souffle systolique perçu dans le ventricule droit au micro-manomètre d'ALLARD-LAURENS.

Conclusion :

Fermeture partielle d'une C.I.V. musculaire, basse.

- Observation AGU...

Premier examen à 6 ans, dernier examen à 13 ans. Pas de signes fonctionnels au début, puis dyspnée d'effort discrète. Disparition de l'expansion de l'artère pulmonaire, diminution du volume radiologique du ventricule gauche. L'axe de QRS passe de + 115 à + 80.

1er cathétérisme (1956)

- Oxymétrie (volume %) : VCS 13,1 - OD 13,1 - VD bas 14,3 - VD haut 15,1 - AP 15,1
- Pressions (mm H g) : OD 14,4 moy. 10 - VD bas 88/0 et 10 - VD haut 85/0 et 10 - AP 85/43 moy. 60 - capillaire moy. 16 - VG 103/3 et 12 -

2 ème cathétérisme (1963)

La sonde passe à travers un foramen ovale et perméable.

- oxymétrie : VCS 14,7 - OD 14,7 - VD bas 15,9 - VD haut 17,4 - AP 17,4 - saturation périphérique 98 %
- pressions : OD 8/3 moy. 5 - VD bas 70/4 et 8 - VD haut 46/4 et 8 - AP 48/12 - capillaire moy. 11 - OG 16/7 - VG 112/4 et 12 -

Conclusion :

Diminution de la pression du ventricule droit. Diminution encore plus importante de la pression de l'artère pulmonaire. Augmentation de la différence de pression systolique entre VD haut et VD bas, atteignant presque le chiffre de 25 mm Hg. Cette observation évoque donc la fermeture partielle de la C.I.V. et la constitution progressive d'une sténose infundibulaire du ventricule droit.

Conclusion de l'évolution des grandes C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire importante.

Tableau 39

17 cas	10 formes stables		
	7 évolutions	- 3 augmentation de la P.A.P.	CHE SEN BAS
		- 1 cas où apparait une sténose infundibulaire	MER
		- 2 cas où la CIV se ferme dont 1 fermeture totale 1 fermeture partielle	 MON CHA
		- 1 cas où la CIV se ferme partiellement et où apparait une sténose infundibulaire	AGU

4 - Evolution des C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire et résistances pulmonaires élevées.

Nous en avons 6 cas :

- 3 fois, l'état est stationnaire
- 3 fois, il évolue et dans les trois cas apparaît une cyanose.

- Observation LEN... Joëlle

Premier examen à un an, dernier examen à douze ans. Dyspnée d'effort discrète et invariable. Apparition d'une cyanose permanente et importante. Diminution discrète du volume du coeur, du volume et du caractère expansif des artères pulmonaires. Les poumons sont et restent clairs à la périphérie.

1er cathétérisme (1954) à un an (pas de cyanose)

C.I.A. franchie

- oxymétrie (volume %) : VCS 6,1 - OD 6,3 - AP 10,5
- pressions (mm Hg) : OD 0 - VG 80/0 - AP 72/28 - OG 13 - VG 90/0 et 10- AP 93/50

2 ème cathétérisme (1956) à 3 ans ; (pas de cyanose)

Pas de trajet anormal

- oxymétrie : VCS 10,8 - OD 9,9 - VD haut et bas 12,5 - AP gauche 12,4 - axillaire 14,5 - saturation 92 %
- pressions : OD 6/3 moy. 5 - VD bas 85/3 et 10 - AP 85/35 moy. 57 - capillaire moy. 13 - artère axillaire 85/5 et 7 -

Conclusion :

C.I.V. avec égalité de pression ; shunt croisé à prédominance gauche droite.

Troisième hospitalisation en 1965 pour infection pulmonaire : cyanose nette qui diminuera mais persistera à la fin de l'infection pulmonaire. Pas de cathétérisme, pas d'angiographie.

Conclusion :

C.I.V. avec pression entre 1 et 3 ans, élévation des pressions droites. A 3 ans, pas de cyanose, hémodynamiquement shunt croisé à prédominance droite. A 12 ans, apparition d'une cyanose permanente.

- Observation BIC... Maurice.

Premier examen à 10 ans, dernier examen à 19 ans. Pas de dyspnée, apparition d'une cyanose à 19 ans. Signes cliniques, radiologiques et électrocardiographiques stables à part un passage en rythme nodal inférieur au dernier examen. Deux cathétérismes :

1er cathétérisme (1950) à 10 ans :

- oxymétrie (volume %) : VCS 12,5 - OD 13 - VD bas 17,2 - VD haut 18,4 - AF 19,5 - AP passage impossible, pas de chiffre de pression.

2 ème cathétérisme (1959) à 19 ans :

- oxymétrie : VCS 17,4 - OD 18,5 - VD bas 19,6 - VD haut 22,7 - pas de passage dans l'artère pulmonaire - saturation périphérique 88 %.
- pressions (mm Hg) : OD 7/4 moy. 5 - VD 95/8 et 2 - AP pas de passage possible - Aorte 90/60 moy. 70 - trajet ventricule droit - aorte par la C.I.V.

Conclusion :

Apparition de cyanose au cours de l'évolution d'une C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire et résistances pulmonaires élevées.

- Observation LEG... Marie-Odile

Premier examen à 8 ans, dernier examen à 14 ans. Dyspnée d'effort légère, apparition de cyanose d'effort. Discrète diminution de l'intensité du souffle systolique et de l'expansion des artères pulmonaires, augmentation des signes électriques d'H.V.D.

Un seul cathétérisme en 1957 à 8 ans :

- oxymétrie (volume %) : VCS 12 - OD 11,9 - VD 13,1 - AF 15,9 - saturation 93 % -
- pressions (mm Hg) : OD 10/4 moy. 7 - VD 92/4 et 8 - AP 90/39 moy 60 - capillaire 10 moy.

Conclusion :

Il est probable qu'on assiste dans ce cas à l'aggravation de la maladie et à la modification du shunt qui de gauche vers droite devient croisé par augmentation des pressions et résistances artérielles pulmonaires.

En résumé, nos C.I.V. avec fortes hypertension et résistances artérielles pulmonaires évoluent de la façon suivante :

Tableau 40

6 cas	3 formes stables 3 cas où apparait une cyanose

5 - Evolution des C.I.V. avec sténose pulmonaire

Nous en avons observé 17 cas :

- 13 dont la pression dans l'artère pulmonaire est inférieure ou égale à 40 % de la valeur des pressions gauches :

- 4 dont la pression dans l'artère pulmonaire est supérieure à 40 % des pressions gauches.

Sur ces 17 cas, 12 sont stables, 5 ont évolué.

Mettons à part un cas de sténose infundibulaire à pressions pulmonaires à peine augmentées (FAV...), examiné en 1953, sans signes fonctionnels, et dont nous avons appris la mort par lettre. Nous ignorons tout des circonstances de ce décès.

Il nous reste quatre évolutions surveillées, toutes comportant une augmentation de la sténose infundibulaire avec trois modalités différentes :

1) fermeture de la C.I.V., évolution vers la sténose infundibulaire pulmonaire pure : 1 cas :

- Observation LAM... (déjà publiée (98))

Fille examinée pour la première fois à 7 ans, dernier examen à 12 ans. Les modifications sont les suivantes : discrète augmentation de la masse cardiaque aux rayons X, disparition de l'expansion des artères pulmonaires. A l'électrocardiogramme, l'onde P, normale, évolue vers un aspect d'hypertrophie auriculaire droite. L'axe de QRS tourne de + 90° à + 120°. L'hypertrophie électrique ventriculaire droite s'accentue.

Deux cathétérismes sont faits.

1er cathétérisme en 1957 à 7 ans.

- oxymétrie (volume %) : VCS 13,1 - OD 12,8 - VD bas 14,4 - AP 13,9
- pressions (mm Hg) : OD 10/6 - VD bas 50/2 et 10 - VD haut 38/2 et 10 - AP 22/13 - capillaire 11

Conclusion :

C.I.V. discret rétrécissement infundibulaire.

2 ème cathétérisme en 1962 à 12 ans

- oxymétrie : VCS 10,2 - OD 12,4 - VD bas 12,9 - VD haut 12,4
- pressions : VD bas 130/4 - VD haut 28/4

Conclusion :

Sténose infundibulaire pure et serrée.

Une angiographie sélective droite permet de conclure à une double sténose infundibulaire et valvulaire pulmonaire et à l'absence de C.I.V. visible.

L'intervention chirurgicale (Professeur MATHEY) confirme ces notions : "sténose fibreuse serrée infundibulaire admettant environ un crayon, située à 1,5 cm sous les valves... L'orifice pulmonaire n'admet

pas l'extrémité de l'auriculaire... Exploration du septum à la recherche d'une C.I.V. : il existe bien un petit diverticule, immédiatement au-dessous de l'éperon de WOLFF, mais il s'avère borgne à l'exploration minutieuse..."

Conclusion :

Evolution rapide entre 7 et 12 ans d'un tableau de C.I.V. protégée par une sténose infundibulaire pulmonaire modérée, vers celui d'une sténose pulmonaire serrée sans C.I.V.

La C.I.V. s'est probablement fermée du fait de l'hypertrophie progressive de la paroi infundibulaire et en particulier de l'éperon de WOLFF ; cette fermeture est également remarquable par son caractère tardif.

2) Deuxième type d'évolution : augmentation de la sténose infundibulaire sans apparition de cyanose : 1 cas :

- Observation LUC... Julia - déjà publiée (90)

1er cathétérisme à 6 mois

- oxymétrie (volume %) : OD 8,9 vol. - VD 12,4 - AP 12,4 -
- pressions (mm Hg) : OD moy. 3 - VD 80/2 et 7 - AP 57/23 moy. 38 - capillaire moy. 13 - AF 104/52 moy. 69 -

2 ème cathétérisme à 5 ans

Le cathétér franchit la C.I.V.

- oxymétrie : VCS 10,1 - OD 11,6 - VD bas 16,4 - VD haut 15 - AP 15 -
- pressions : OD 8/3 moy. 4 - VD bas 90/2 et 6 - VD haut 38/3 et 6 - AP 40/10

Conclusion :

Importante augmentation de la différence de pression systolique de part et d'autre d'une sténose infundibulaire.

3) Troisième type d'évolution : augmentation de la sténose infundibulaire avec apparition de cyanose : deux cas (déjà publiés : 90).

- Observation BOR... Jean-Paul

1er cathétérisme à 5 ans (1956)

- oxymétrie (volume %) : VCS 11,5 - OD 11,1 - VD bas 13,2 - VD haut 13,7 - AP 13,8 - Aorte 15,1 - Saturation 92 % -
- pressions (mm Hg) : OD moy. 7 - VD bas 90/0 et 7 - VD haut 79/0 et 7 - AP 46/27 moy. 39 - Aorte 93/60 moy. 68 -

Conclusion :

Egalité de pression entre VD et Aorte, passage de la sonde dans une aorte légèrement à cheval. Rétrécissement pulmonaire modéré laissant une hypertension artérielle pulmonaire.

2 ème cathétérisme à 9 ans (1960)

- oxymétrie : VCS 12,5 - OD 12,7 - VD bas 14,9 - VD haut 16,8 - AP 15,1
- pressions : OD 6/2 moy. 4 - VD bas 104/2 et 6 - VD haut 66/2 et 6 - AP 29/12 -

Angiographie à 12 ans en 1963

- sténose infundibulaire et orificielle de l'artère pulmonaire ;
- le tronc de l'artère pulmonaire est de calibre normal, et les branches de l'artère pulmonaire sont normales.

3 ème cathétérisme à 14 ans (1965)

Alors qu'apparaît une cyanose légère à l'effort

- oxymétrie : VCS 14,7 - OD 15,2 - VD bas 15,6 - VD haut 16,6 - AP 15,8 - Aorte 18,4 - saturation 94 % -
- pressions : OD 5/1 moy. 3 - VD bas 88/0 et 4 - VD haut 64/0 et 6 - PAP 22/6.

Conclusion :

Augmentation de la sténose pulmonaire. Baisse de la pression artérielle pulmonaire. Discrète cyanose d'effort.

L'observation BLU... Maurice est enfin très remarquable par l'apparition d'une cyanose permanente :

"Cet enfant est vu pour la première fois à l'âge de 7 ans ; les signes fonctionnels sont alors modérés : ce n'est que pour des efforts importants qu'apparaît la dyspnée. Il existe à la palpation un frémissement systolique intense, un gros souffle holosystolique râpeux et une abolition du 2 ème bruit du 2 ème espace intercostal gauche ; le souffle systolique irradie dans toute la région précordiale. Radiologiquement, l'augmentation du volume cardiaque est modérée, elle prédomine sur les cavités droites, les branches des artères pulmonaires sont bien visibles mais ni battantes, ni expansives ; la vascularisation pulmonaire semble un peu augmentée ; l'électrocardiogramme montre un axe vertical à + 90° et une hypertrophie modérée des deux ventricules avec une surcharge systolique du ventricule droit et une surcharge diastolique discrète du ventricule gauche.

Le cathétérisme montre : une égalisation des pressions des deux circulations avec une pression systolique à 85 mm de mercure ; une chute de pression de 53 mm dans le ventricule droit, la pression de l'infundibulum étant à 35 mm Hg de systolique et celle de l'artère pulmonaire à 32 ; une augmentation de l'oxygénation du sang de près de 4 volumes entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire ; la saturation périphérique est à 95 % donc normale.

Il s'agissait donc d'une C.I.V. avec hypertension pulmonaire modérée, grâce à un obstacle ventriculaire.

L'enfant est revu deux ans plus tard, à l'âge de 9 ans, pour une aggravation de son état ; la dyspnée l'arrête dès les premiers pas, la cyanose est permanente, l'enfant ne joue plus qu'en position accroupie. Si l'examen cardiaque est inchangé, radiologiquement la silhouette n'est pas modifiée, mais les poumons semblent plus clairs.

Electriquement, l'axe de QRS a un peu tourné vers la droite, mais surtout il y a une accentuation très nette de l'hypertrophie ventriculaire droite : existence d'une onde R exclusive avec un retard de la déflexion intrinsécoïde à 5/100 de seconde en V1, rapport R/S voisin de l'unité en V6.

Un nouveau cathétérisme montre :

- une accentuation de la chute de pression dans le ventricule droit (ventricule droit bas : 90/2 et 8, infundibulum 19/2 et 9).

- un effondrement de la pression pulmonaire dont la systolique est tombée en deux ans de 32 à 15 mm Hg. Au total, la différence de pression VD - AP est passée de 53 à 75 mm Hg.

- faits remarquables enfin, le shunt gauche-droit a disparu (les saturations sont identiques de l'oreillette droite à l'artère pulmonaire) et il est apparu un shunt droit - gauche, comme le prouve la désaturation périphérique à 89 %".

Tableau 41

	Age	P.system.	VD bas	VD haut	A.P.	Différence VD - AP	O2(AP-OD)	Saturation Périphérique.
BLU	7	85/55	85/08	35/0-8	32/12	53	3,9	95
	9	88/60	90/2-9	19/2-9	15/5	75	0	89

RESULTATS DE 2 CATHETERISMES

FAITS A 2 ANS D'INTERVALLE

Conclusion de l'évolution des C.I.V. avec sténose pulmonaire.

Tableau 42

17 cas	12 stables — 1 mort d'origine indéterminée
	4 évoluent tous vers l'accentuation de la sténose infundibulaire, avec quelques variantes :
LAM	avec fermeture de la C.I.V. : sténose infundibulaire pure
LUC	fermeture sans qu'apparaisse de cyanose
BOR	fermeture avec apparition de cyanose discrète à l'effort
BLU	fermeture avec apparition de cyanose permanente et importante

6 - Evolution des C.I.V. associées avec insuffisance aortique

Sur nos 17 cas, 10 sont stables et 7 évoluent.

Les 10 cas stables associent de petites C.I.V. et de petites insuffisances aortiques.

Les 7 cas évolutifs, dont trois mortels, évoluent dans le sens de l'aggravation et ce, à chaque fois du fait de l'insuffisance aortique.

Tableau 43

Obs.	type de C.I.V.	I.A.	Osler	Décès
GIL	petite (ROGER)	apparue en cours d'évolution	non	non
BRO	petite	présente au 1 er examen	non	post-opéra.
HUY	moyenne	présente au 1er examen	non	appris par lettre
BER	moyenne	présente au 1er	oui	en insuffisance cardiaque
PEY	petite	présente au 1er examen. Bicuspidie.	sur l'IA	par thrombose des A.P.
JAC	avec sténose infundibulaire	présente au 1er examen	non	non
MAL	avec sténose infundibulaire Augmentation de la PVD	présente au 1 er examen	non	non

Sans insister sur ce sujet, qui est celui de la thèse de Madame FARAH(36), nous soulignerons simplement deux points :

Dans l'observation MAL..., l'augmentation de la pression ventriculaire droit de 65/0 et 4 à 110/0 et 6, à 10 ans d'intervalle (entre 6 et 16 ans), alors que la pression de l'artère pulmonaire est plus constante (40/20 - 40/16), plaide en faveur d'une aggravation mixte : de l'insuffisance aortique certes (augmentation du volume du ventricule gauche et de l'hypertrophie ventriculaire gauche électrique, apparition d'une hypertrophie auriculaire gauche électrique), mais aussi de la sténose pulmonaire.

Enfin et surtout l'observation GIL... est très remarquable par la constatation chez une jeune femme de 25 ans, d'une insuffisance aortique alors que le premier examen dix ans auparavant, n'avait montré qu'une C.I.V. de petite taille :

- examen en 1956 à 15 ans :

Souffle systolique intense et frémissant perçu au troisième espace intercostal gauche. Deuxième bruit pulmonaire normal. Radiographie et électrocardiogramme normaux. Cathétérisme droit, pas de shunt ; pressions droites normales.

Convoquée 10 ans après, à l'âge de 25 ans : il est apparu un souffle diastolique très intense et frémissant. La tension artérielle est à 13/6. Le coeur a grossi et il existe un signe de la sonnette en radioscopie entre le ventricule gauche et l'aorte. L'oreillette gauche et le ventricule gauche ont augmenté de volume. On note à l'électrocardiogramme, une discrète hypertrophie ventriculaire gauche sans hypertrophie auriculaire gauche.

Cathétérisme en 1966

Pas de trajet anormal.

- oxymétrie (volume %) : VCS 12 - OD 12, - VD bas 14,4 - VD haut 15,1 - AP 15,1 -
- pressions (mm Hg) : OD 13/2 moy. 7 - VD 45/8 et 12 - VD haut 36/5 et 10 - AP 36/16

"Le micromanomètre recueille au niveau du ventricule droit : dans la partie haute de la chambre de remplissage, sous l'éperon de WOLFF, un souffle intense qui est selon les endroits tantôt holo-systoliques, tantôt holodiastolique, tantôt moins intense et continu, ceci s'observant surtout dans la chambre de chasse du ventricule droit".

Donc confirmation de la C.I.V. , avec shunt de 3 volumes et d'une insuffisance aortique, le sang passant dans le ventricule droit par la C.I.V.

Cinéangiographie sélective sus-sigmoïdienne aortique : Aspect morphologique normal des trois sinus de VALSALVA ; sous le sinus antéro-droit, un jet opaque se dirige à gauche et en avant, et vient directement opacifier la région infundibulaire du ventricule droit sans opacifier le ventricule gauche. La position du jet, le retrait VG-aorte plaident en faveur de la perforation d'une valvule sigmoïde (l'antéro-droite probablement), siégeant en face d'une C.I.V. haut située".

Les examens hémodynamiques confirment donc les données de la clinique et témoignent de l'apparition d'une insuffisance aortique notable, là où n'existait auparavant qu'une communication interventriculaire.

7 - Au terme de ce chapitre, nous rappelerons l'ensemble des évolutions de nos observations de C.I.V.

Tableau 44

Type de CIV	Nombre total des cas	Nombre des cas stables	Nombre des cas évoluant	mécanisme de l'évolution					
				Fermeture CIV	Sténose pulm. ou augm. ↗	Elevation PVD ↗ PAP	App. IA	Agg. IA	Décès d'origine inconnue
ROGER	38	34	4	3 possibles 1 partielle					
HTAP modérée	13	13	0						
HTAP élevée	17	9	8	1 complète 1 partielle 1 forme mixte	2	3			
RAP élevée	6	3	3			1 prouvé 2 probables 3 cyanoses			
St inf	17	12	5	1 complète + sténose	4 dont 2 avec cyanose				1
CIV + IA	17	10	7		1 + Agg IA		1	6	
TOTAL	108	81	27	8	8	6	1	6	1

2 - On voit donc que :

1) sur un total de 108 cas, dont la période d'observation est de 5 ans et 11 mois en moyenne, et dont 102 ont été cathétérisés au moins une fois et 41 cathétérisés au moins deux fois, nous avons observé 81 cas stables et 27 modifications.

2) Pour les C.I.V. isolés (74 cas) :

a) 34 sur 38 au moins des petites C.I.V. à pressions normales sont stables :

- l'une se ferme partiellement ;
- pour les trois dernières, cette fermeture partielle est probable mais non prouvée.

b) l'ensemble des C.I.V. à shunt important, mais à pressions de l'A.P. inférieures à 70 % des pressions gauches, est stable.

c) pour celles dont la pression artérielle pulmonaire dépasse 70 % des pressions gauches (17 cas) :

- 10 sont stables
- 7 évoluent : 3 élévations de pression ;
  - 1 apparition de sténose infundibulaire ;
  - 3 fermetures : - une complète
    - une partielle
    - une partielle avec apparition de sténose infundibulaire

d) parmi les C.I.V. avec hautes pressions et résistances pulmonaires (6 cas) :

- trois sont stables ;
- trois se cyanosent : l'élévation des pressions droite est prouvée dans un cas, probable dans les deux autres.

3 - Pour les C.I.V. avec sténose pulmonaire (17 cas) :

- 12 sont stables ;
- 5 évoluent :

- un décès d'origine indéterminée ;
- une fermeture complète de la C.I.V. laissant une sténose infundibulaire qui va s'accentuer ;
- trois augmentations de la sténose pulmonaire isolée dont deux aboutissent à de la cyanose, dont un cas de cyanose permanente, acquise au cours de la surveillance de l'évolution.

4 - Pour les C.I.V. avec insuffisance aortique (17 cas)

- 10 sont stables : petite C.I.V. et petite I.A.
- 7 évoluent dans le sens de l'aggravation :

- 6 fois du fait de la seule I.A. que l'on voit apparaître dans un cas ;
- 1 fois du fait de l'I.A. et de l'accentuation d'une sténose infundibulaire pulmonaire associée.

III - Les différentes modalités évolutives de nos observations nous paraissent donc être les suivantes :

1 - La fermeture de la C.I.V. :

- deux fois complète ;
- trois fois incomplète ;
- trois fois probable et incomplète ;

2 - L'apparition ou l'accentuation d'une sténose infundibulaire :

- 7 fois observée, entraînant une cyanose par inversion du shunt plus ou moins importante.

3 - L'évolution des pressions droites dans les formes où elle est déjà importante : Il peut s'agir de C.I.V. avec égalité de pressions dans lesquelles la pression pulmonaire n'augmente que parallèlement aux pressions systémiques, comme c'est normal avec l'âge : 6 cas dont 3 où apparaît une cyanose, dans les formes à résistances pulmonaires élevées.

4 - Apparition ou aggravation d'une I.A. : 6 fois

5 - Enfin, dans un cas, le mécanisme de la mort n'a pu être précisé.

IV - Dans l'ensemble, bien que notre série soit trop modeste et sans vouloir en aucune façon en déduire des conclusions trop tranchées, on peut remarquer :

a - l'incontestable tendance à la stabilité et parfois à l'amélioration par fermeture des C.I.V. à pressions normales ou peu élevées.

b - le caractère plus évolutif (un cas sur deux) des C.I.V. à pressions droites élevées.

c - la relative fréquence de l'apparition ou de l'accentuation de la sténose infundibulaire.

Telles sont nos observations ; nous nous proposons maintenant de les discuter et de les confronter avec les données de la littérature.

COMMENTAIRES

Avant de passer en revue les différentes modalités d'évolution des C.I.V., nous croyons indispensable de faire les remarques liminaires suivantes.

1 - Remarques liminaires

a) Nos observations concernent essentiellement des sujets jeunes et surtout des enfants, mais pour des raisons de recrutement, assez peu de nourrissons. Or, c'est souvent au cours des toutes premières années de la vie que peut se discuter devant une C.I.V. mal tolérée, l'indication d'une intervention chirurgicale. Les C.I.V. du nourrisson seront envisagées dans un chapitre à part.

b) Les auteurs étrangers, et surtout les Américains du Nord ont vis à vis de la terminologie des vues souvent différentes de certains cardiologues français. Ceux-là ont en effet tendance à baptiser systématiquement "Tétralogie de FALLOT", toute C.I.V. accompagnée de sténose infundibulaire et d'un shunt croisé, ou bien droite-gauche prédominant, ou exclusif, sans se soucier de l'état anatomique des vaisseaux et en particulier du calibre de l'artère pulmonaire : au maximum, la littérature américaine va jusqu'à décrire des "FALLOT sans cyanose" (7,41, 42). Nous nous refusons pour notre part à adopter ce point de vue et pensons qu'il vaut mieux parler de "bilogie", de "communication interventriculaire à poumons protégés", ou encore plus simplement de C.I.V. avec sténose pulmonaire, en réservant au terme de "Tétralogie de FALLOT" le sens traditionnel qu'on lui donne en France.

2 - Stabilité des C.I.V.

La plus grande partie des publications insiste sur la stabilité de la majorité des C.I.V.. C'est ce que BLOUNT (16) résume par la formule "les dés sont jetés à la naissance". 71 des 98 cas de FYLER (40) n'évoluent pas, 44 des 75 cas d'ARCILLA (6) sont stables de même que 28 des 32 cas de MUDD (71), 15 des 23 cas de STANTON (92, 93) et la majorité des cas de RITTER (80), pour ne citer que ces études d'ensemble.

Tous ces cas ont été cathétérisés au moins deux fois.

Tous les auteurs s'accordent à souligner la particulière stabilité et la bénignité de C.I.V. à pressions droites normales ou peu élevées, BLOOMFIELD (14) chiffrant à 65 ans l'espérance de vie de ces sujets dont le souffle systolique intense résume la maladie, ces formes correspondant dans l'ensemble aux petites C.I.V. pour lesquelles la tendance en est actuellement un peu partout de réserver le terme de "Maladie de ROGER". L'excellent pronostic de cette affection, attestée par la relative fréquence de sa découverte lors d'autopsies systématiques de sujets agés (KAPLAN,55), était déjà souligné depuis longtemps par ROGER (82) ainsi que par LAUBRY et PEZZI (60). Les données de notre étude confirment actuellement les travaux antérieurs : 81 de nos 108 cas apparaissent stables et ce sont surtout les formes à pressions droites normales ou peu élevées.

3 - Fermeture spontanée des C.I.V.

a) une assez abondante littérature est consacrée à cette modalité évolutive, dont la possibilité semble avoir été entrevue en premier lieu en 1918 par les auteurs anglais.

b) les premiers cas publiés ne pouvaient faire envisager que des hypothèses : devant la diminution ou la disparition d'un souffle cardiaque témoignant de cardiopathies congénitales : observations purement cliniques de MUIR (72), FRENCH (37), STANN (91), PARKES-WEBER (76), STILL (94), PERRY (77), TERENCE (95), ASH (9) ; observations également purement cliniques, mais plus récentes, faisant état de disparition de signes cliniques de C.I.V. de NADAS (73), KEITH (58), EVANS (37 cas de disparition de souffle, 35), LYNFIELD (65,66). Nous-mêmes avons observé trois cas semblables sans posséder de contrôle hémodynamique.

c) la seconde période est celle des observations anatomiques, dont certaines sont sujettes à discussion, comme celles de EDWARDS (33), MAJAKA (67), LEV (63), HARTMANN (49), en l'absence de tout signe clinique ou hémodynamique prouvant l'existence antérieure d'une C.I.V. Une deuxième observation de LEV (62) paraitrait convaincante dans la mesure où elle échappe à ce reproche et où elle fait état d'un épaississement de l'endocarde ventriculaire droit, témoignant selon l'auteur d'une lésion de jet provenant du ventricule gauche. Citons enfin le cas d'ALBERS (5).

d) récemment, l'hémodynamique et surtout le cathétérisme itératif des C.I.V. a permis de transformer les hypothèses en certitude. En l'absence de contrôle opératoire ou anatomique, les auteurs parlent volontiers à la suite de NADAS, de fermeture spontanée "fonctionnelle", un shunt très discret étant dans certaines observations de fermeture apparemment complète, mis en évidence par les méthodes des courbes de dilution ou par la cinéangiographie. C'est ainsi que NADAS (74) fait état de deux fermetures partielles, et de deux fermetures complètes, EVANS (35) de quatre fermetures ; HARNED (48) de deux fermetures ; DE CARVALHO (21) de deux fermetures partielles ; DAMMAN (29) d'une fermeture partielle. Citons encore KAPLAN (56) : 1 cas ; KIDD (59) : 3 cas de fermeture complète ; LUCAS (64) 5 cas de fermeture partielle ; LYNFIELD (65 - 66 - 102) 2 cas de fermeture. NOUAILLE (75) : 1 cas ; RITTER (80) : 3 cas ; WADE (99) : 5 cas ; WALKER (100) : 8 cas ; HOFFMANN chez le nourrisson (50, 52) fait état de 15 fermetures et de 17 diminutions (52 % de ces cas) ; AGUSTSSON publie 14 fermetures dont 7 où le souffle disparaît, 7 où le souffle diminue sur une série de 80 cathétérismes itératifs (3,4). Citons enfin les cas de MUDD (71) sur 32 cathétérismes itératifs, et le cas de DOWNING (31).

Nous même en avons observé 2 cas de fermeture complète (89,98), et trois cas de fermeture partielle.

e) le mécanisme de ce phénomène est très discuté

1) pour certains, la taille du défaut septal ne grandit pas avec l'âge, ce qui aboutit à une fermeture relative, en quelque sorte"passive", au moins partielle, de la C.I.V. : c'est l'hypothèse soutenue par FRENCH (37) et MUIR (72) : puis par ARCILLA (6) qui précise que cette "fermeture fonctionnelle" a lieu avant 6 ans et en règle avant 3 ans d'âge ; par LYNFIELD (65,66),

DURAND (32), EVANS (35), SCEBAT (83) et d'autres.

2) ailleurs, il s'agirait dans les C.I.V. musculaires d'une fermeture tantôt fonctionnelle, tantôt anatomique.

Au cours du cycle cardiaque, en effet, la taille de la C.I.V. varie (FROMENT 39), comme l'a montré MONCADA (69 bis) et MUDD (71) par la cinéangiocardiographie. HOFFMANN (51) cite un cas d'obturation d'une C.I.V. musculaire pendant la systole, par du muscle septal hypertrophié, cas prouvé par l'observation per-opératoire. EDWARDS (34) pense que la fermeture anatomique de C.I.V. est possible, du fait de l'hypertrophie du septum musculaire ; la C.I.V. musculaire du nourrisson, ovalaire au début, ayant tendance à devenir linéaire, et à diminuer de taille, ses lèvres se réunissant finissant par se souder.

PARKES-WEBER (76) estime possible la fermeture anatomique des C.I.V. musculaires par développement d'un tissu fibreux, hypertrophique, autour de l'orifice, fait constaté sept fois par BLOOMFIELD (14 - 15).

3) l'oblitération d'une C.I.V. membraneuse a été constatée par plusieurs auteurs.

a) le plus souvent, c'est la valve septale de la tricuspide qui vient boucher le défaut septal : BLOOMFIELD (15) en rapporte 10 cas personnels, AUGUSTSSON (34), BLUMENTHAL (17), SIGMANN (86) chacun un cas anatomique. Les cas de HARTMANN (49) et de MAJAKA (67) ne sont pas indiscutables.

b) la C.I.V. est d'ailleurs obturée par un tissu fibreux : tel est le cas de ROBERTS (81), celui de PARKES-WEBER (76) et les 9 cas de BLOOMFIELD (14).

c) enfin l'observation per-opératoire de SELZER (85), où la C.I.V. a été oblitérée par des végétations d'endocardite bactérienne, reste isolée,

d) de même que les deux cas de BLOOMFIELD (14) où la C.I.V. est bouchée une fois complètement, une fois incomplètement par un anévrysme du sinus de Valsalva.

e) il en est de même de notre observation de C.I.V. obturée par une hypertrophie de l'éperon de WOLFF.

f) certains travaux de chirurgie expérimentale de BENVENUTO (13), de GRIFFIN (44) et de REIS (79) ont mis en évidence chez le chien, la fermeture spontanée d'une C.I.V. artificielle, dans un délai allant de 4 à 41 jours, lorsque le défaut ne dépasse pas 3 mm de diamètre.

g) anatomie comparée : un travail de SILLER (87) sur la C.I.V. de certaines races d'oiseaux domestiques met en évidence le fait que dans les formes membraneuses, l'orifice est souvent bordé de lèvres, qui sont parfois suffisamment vastes pour se comporter comme des valves et qui sont quelquefois fusionnées, aboutissant à la fermeture de la C.I.V. et ceci dans 9 % des cas.

h) quelqu'en soit le mécanisme, la fréquence de la fermeture des C.I.V. est très difficile à connaître.

BLOOMFIELD (14) estime avec EVANS (35) que 25 % des C.I.V. se ferment dans les premières années de la vie, et que 25 % des petites C.I.V. se ferment après la première enfance.

i) dans notre série de 108 cas, nous observons :

- 3 fermetures partielles ;
- 3 fermetures partielles vraisemblables ;
- et deux fermetures complètes, dont l'une est due à l'hypertrophie de l'éperon de WOLFF, hypertrophie faisant apparaître la sténose infundibulaire, d'autre part.

4) L'augmentation de taille de la C.I.V.

est mentionnée dans quelques publications de la littérature que nous avons pu consulter.

DAMMANN (29) en cite un cas sans en avancer de preuve ; BROTMACHER (20) envisage cette possibilité sans en fait la discuter sérieusement. Seul SCEBAT (83) note que cette augmentation "est possible mais non rigoureusement démontrée , on trouve en effet chez l'adolescent ou l'adulte des orifices dont les dimensions réelles sont supérieures à celles du septum d'un nouveau-né. LILLEHEI (cité par BURCHELL, 20 bis) a observé que les orifices des C.I.V. chez les nourrissons sont petits et faciles à clore ; ils croitraient donc avec le développement.

"Dans quelques observations de cathétérismes itératifs relevés dans la littérature, l'évolution se fait d'une forme sans hypertension vers une forme avec hypertension (ADAMS, 2) ou encore vers l'augmentation d'une hypertension pulmonaire préexistante (ADAMS (2) ; LUCAS (64) ; LYNFIELD (65) ; DOWNING (31). De telles évolutions peuvent dépendre de l'augmentation de la surface "utile" de la C.I.V. (qui se dégagerait des formations anatomiques voisines) ou de son augmentation absolue. Mais elles peuvent être aussi liées à l'accroissement des résistances artérielles pulmonaires".

5) Augmentation des résistances pulmonaires

a) sa fréquence est diversement appréciée : fréquente pour ADAMS (2), 13 cas sur 30 et AULD (10) : 12 cas sur 17, cathétérismes itératifs, pour qui KIDD (59) qui en cite 14 cas.

Elle est rare pour LYNFIELD (65 - 66), 2 sur 32 cas, DOWNING (31), 4 cas sur 20 cathétérismes itératifs, également pour STANTON (92), 0 cas sur 23, nulle aussi pour HOWITT (53), WALKER (100) : 1 cas sur 90 cathétérismes itératifs ; WADE (99) 1 cas, BROTMACHER (20) 1 cas sur 13, MUDD (71) : 2 cas sur 32 ; ARCILLA (6) : 6 cas sur 75 ; RITTER 6 cas (80). Enfin, DAMMAN (29) en cite 1 cas ; HOFFMANN (50-52) 4 cas ; KAPLAN (55,56), KAY (57), LUCAS (64) en citent un cas et WEIDMAN (101) 7 cas.

Nous en avons observé 3 cas qui ont évolué par la cyanose : les auteurs anglo-saxons parlant volontiers de "syndrome d'EISENMENGER" sans exiger le critère anatomique de la dextroposition aortique, laquelle fait partie de la définition du "complexe d'EISENMENGER" par M. ABBOT (1) :

b) Quoiqu'il en soit, on sait que normalement les résistances pulmonaires très élevées, au cours de la vie foétale, chutent brusquement à la naissance, et que les artérioles pulmonaires subissent une maturation ; leur paroi diminuant d'épaisseur et leur lumière augmentant de calibre. Les délais de maturation semblent varier selon les cas de deux à trois mois à 4 ans.

c) dans certains cas, il semble que cette maturation ne se fasse pas. La C.I.V. reste ce qu'elle était : elle garde un faible débit et les résistances pulmonaires demeurent élevées.

Ailleurs, après avoir baissé, les résistances pulmonaires vont s'élever à nouveau du fait d'une artériolite pulmonaire qui épaissit la média puis l'intima. Le débit, qui avait augmenté, diminue à nouveau.

Les résistances pulmonaires peuvent même égaler ou dépasser les résistances systémiques, d'où l'inversion du shunt et la cyanose (CORONE (24), ARCILLA (6), LUCAS (64) RITTER (80).

d) toutefois, l'augmentation des pressions artérielles pulmonaires ne signifie pas obligatoirement l'élévation des résistances pulmonaires le shunt pouvant s'accentuer pour des résistances restant basses, du fait de l'augmentation des pressions systoliques dans le ventricule gauche. Nous en avons observé trois cas et DAMMANN (29) donne comme exemple l'augmentation du calibre de la C.I.V., une observation analogue.

Ces formes font discuter l'indication d'une intervention chirurgicale : fermeture de la C.I.V. ou cerclage de l'artère pulmonaire pour en limiter les débits, afin d'éviter l'insuffisance congestive du coeur gauche ou l'évolution vers l'obstruction vasculaire pulmonaire progressive.

6) Diminution des résistances artérielles pulmonaires

Elle serait due, nous l'avons vu, à la maturation retardée du lit vasculaire. Cette cause intervient, de même que la fermeture de la C.I.V. et la constatation d'une sténose infundibulaire, pour entraîner une diminution de la pression artérielle pulmonaire et les observations en sont peu fréquentes dans la littérature : (ARCILIA (6) en cite 7 cas, LYNFIELD (65,66) en cite 4 cas) et le calcul des résistances pulmonaires est souvent entaché de causes d'erreur diverses.

7) Apparition ou accentuation d'une sténose pulmonaire infundibulaire

Ici encore, la fréquence est difficile à chiffrer. DAMMAN (29) en cite un cas ; HOWITT (53)2 -LYNFIELD (65, 66), 4. WALKER (100) 10. Enfin, KAPLAN (56) estime entre 5 % et 10 % le fréquence des sténoses infundibulaires dans les C.I.V., sans préjuger de leur caractère évolutif.

Nous en avons observé 8 cas évolutifs, dans l'un d'entre eux, l'hypertrophie de l'éperon de WOLFF, avait également oblitéré la C.I.V.

Dans deux cas, l'aggravation de la sténose a entrainé l'apparition d'une cyanose (SOULIE 90).

Certains parlent alors de passage vers la Tétralogie de FALLOT ; c'est méconnaître, nous l'avons vu, les caractères anatomiques de cette affection.

8) Apparition de cyanose

Consécutive à l'inversion du shunt par élévation de la pression ventriculaire droite, elle se peut voir dans deux conditions que nous avons déjà étudiées :

1 - l'obstruction progressive du lit pulmonaire par élévation des résistances artériolaires. Nous en avons observé trois cas.

2 - l'accentuation de la sténose infundibulaire : nous en avons observé deux cas, FYLER (40) 1 ; GAZUL (41-42) 2 ; BECU (12) 1 ; ARCILLA (7) 10 qu'il appelle des Tétralogies de FALLOT. Il nous paraît plus raisonnable de parler de C.I.V. avec sténose infundibulaire pulmonaire et shunt croisé ou inversé.

9) Bloc auriculo-ventriculaire

Si YATER (103) mentionne 26 C.I.V. dans une série de 44 blocs auriculo-ventriculaires congénitaux, la majorité des auteurs ne fait nulle mention de cette complication dans l'évolution spontanée des C.I.V.

FRIEDBERG (38) souligne la rareté du syndrome d'ADAMS-STOKES dans le bloc auriculoventriculaire complet spontané de la communication interventriculaire.

CLARK (22) cite un cas de mort par syncope chez une femme de 47 ans dont le bloc était connu depuis 26 ans, et qui avait un large anévrysme du septum membraneux interventriculaire.

WALKER (100) rapporte un cas de mort subite par bloc auriculoventriculaire dans une forme avec cyanose qu'il appelle "EISENMENGER".

MOREAU, GERBAUX et LENEGRE (69 ter) trouvent 5 communications interventriculaires associées, sur 14 cas de Bloc auriculo-ventriculaire congénital.

Enfin, LAUBRY et PEZZI (60) mentionnent deux cas de maladie de ROGER avec "dissociation auriculo-ventriculaire totale".

Nous n'en avons personnellement observé aucun cas, les seules anomalies de la conduction auriculo-ventriculaire de notre série étant un espace PR stable à 0,26 sec dans une petite C.I.V., et un allongement de PR de 0,20 à 0,28 sec dans une forme associée à une importante insuffisance aortique d'évolution défavorable.

Notons toutefois que nous avons éliminé de notre série des C.I.V. avec transposition corrigée, qui comportent une relative fréquence de blocs auriculo-ventriculaires.

10) Endocardite bactérienne

a) sa fréquence varie grandement d'une statistique à l'autre. D'une manière générale, les travaux anciens font état de pourcentages bien plus importants, et surtout de décès par endocardite bactérienne en très grand nombre puisque dans le livre de M. ABBOTT (1), 37 % des C.I.V. sont mortes d'endocardite bactérienne (1936). L'amélioration des statistiques à ce sujet est sans doute à porter au crédit de l'antibiothérapie : GELFMAN (43) donne 42 % d'endocardites bactériennes dans une statistique anatomique de 31 cas (1942). Le chiffre de SELZER (84) est de 26 % (1949), celui de JOLY in SOULIE (54,88) 20 % (1956) : BLOOMFIELD (14) donne 28 % sur 17 cas (1964).

Les autres statistiques donnent les chiffres suivants :

- KAPLAN 3 cas sur 400 (56) ;
- MUDD 3 cas sur 250 (71) ;
- RITTER 2 cas sur 273 (80) ;
- WALKER 15 cas sur 415, tous guéris (100).

Nous en avons observé sur 201 C.I.V., 15 dont 7 sur des C.I.V. pures, 2 avec sténose infundibulaire associée, 6 avec insuffisance aortique associée.

Dans deux cas seulement, la pression pulmonaire est élevée, ces résultats étant concordants avec les constatations de BLOMFIELD (14) qui trouve un plus grand nombre d'endocardites bactériennes dans les C.I.V. à pressions normales ou basses.

b) le siège de l'endocardite est rarement précisé. Cité par CRAMER (27), BOUCAUD (19) dans sa thèse donne les chiffres suivants :
8 cas autopsiés :

Nombre de cas	Siège de l'endocardite bactérienne
5	C.I.V.
4	V.D. en regard de la C.I.V.
3	sigmoïdes pulmonaires
2	sigmoïdes aortiques
2	valvule mitrale
1	ventricule gauche

Dans notre seul cas autopsié, il s'agissait d'une localisation aortique orificielle sur bicuspidie, associée à la C.I.V., avec perforations valvulaires.

11) Association C.I.V. - I.A.

Le syndrome de LAUBRY et PEZZI (61) fait l'objet de la thèse de Madame FARAH (36) à laquelle nous renvoyons le lecteur.

Il nous semble que dans la majorité de nos observations l'évolution générale est dictée par celle de l'insuffisance aortique et se fait 7 fois sur 17 par l'aggravation.

D'autres comme HALLORAN(47) ont des séries d'évolution plus bénignes : cet auteur observe 10 cas stables sur 12 ; il précise de plus que 7 fois, le souffle diastolique est apparu vers l'âge de 6 ans.

Le mécanisme de l'insuffisance aortique n'est pas unique semble-t-il et l'on discute la responsabilité :

- d'une association C.I.V., et I.A. rhumatismale ;
- d'une I.A. par endocardite bactérienne, parfois sur malformation congénitale des valves aortiques (bicuspidie dans un de nos cas), et enfin la responsabilité de la C.I.V. elle-même, créant l'I.A. par "capotage" d'une valvule sigmoïde aortique vers l'orifice du défaut septal.

12 - Grossesse et C.I.V.

Les grossesses chez les femmes atteintes de C.I.V. font actuellement l'objet d'une enquête (25) du service, enquêté s'adressant d'ailleurs plus généralement à toutes les femmes ayant une cardiopathie congénitale. Dans sa récente thèse, Mademoiselle POUTERMAN (78) donne les chiffres suivants :

"76 grossesses chez des femmes ayant une C.I.V. dont 10 se sont compliquées soit 13,1 % :

- dyspnée 4 cas
- insuffisance cardiaque 3 cas
- mort : 1 cas chez une femme de 28 ans, ayant été cyanosée à l'effort avant sa grossesse.
- un shunt droite-gauche aggravé pendant la grossesse.
- Pour 61 grossesses, 82 % des enfants sont vivants, 16 % des grossesses ont abouti à des avortements spontanés.
- la mortalité foétale est de 20 % sur 192 grossesses.

Enfin, 21 % des 34 cas ont vu leur condition cardiaque aggravée après leur grossesse."

13 - Les C.I.V. du nourrisson

Elles échappent dans l'ensemble à notre étude. NOUAILLE (75) donne les chiffres suivants :

- 51 cas ;
- 7 cathétérismes itératifs ;
- 7 morts subites en insuffisance cardiaque. Sur 44 cas dont l'évolution a pu être suivie ; il observe :
  - 4 formes bénignes qui vont bien ;
  - 10 formes avec hypertension artérielle pulmonaire modérée :
    - 1 décès
    - 9 enfants bien portants dont une guérison clinique et hémodynamiquement prouvée.
  - 30 formes avec hypertension artérielle pulmonaire élevée (supérieure à 50 mm Hg).
    - 4 décès (dont 3 post-opératoires) ;
    - 26 survivants dont 23 suivies ;
    - 1 décès post-opératoire ;
    - 7 vont bien ou très bien
    - 15 vont seulement bien.

Pour ZACHARIOUDAKIS (104), 90 % des décès dus aux C.I.V. surviennent dans la première année de la vie.

Sans donner de chiffres, KAPLAN (56) estime que la période de plus grande mortalité est celle des deux premières années de la vie.

LUCAS (64) estime que 25 % des C.I.V. qui font de l'insuffisance cardiaque avant l'âge de 6 mois meurent avant d'atteindre deux ans.

HOFFMANN (52), sur 62 cas cathétérisés pour la première fois avant l'âge de un an trouve ultérieurement :

- 52 % de C.I.V. fermées ou qui ont diminué ;
- 32 % de cas bien tolérés ;
- 16 % de sujets en état précaire.

FYLER (40) note sur 95 cas :

- 43 formes graves : dont 28 restent identiques et 15 s'améliorent ;

- 52 formes discrètes, dont 43 restent identiques et 9 s'aggravent.

Il a observé une mort par insuffisance cardiaque.

MARQUIS (69) et MORGAN (70) insistent sur la fréquence de l'insuffisance cardiaque chez les nourrissons si la C.I.V. est importante.

Il semble donc que pendant les premiers mois où les toutes premières années de la vie, de nombreuses C.I.V. évoluent soit dans le sens de l'amélioration, soit vers l'aggravation.

Nous regrettons, étant donné le mode de recrutement du service, de ne pouvoir faire état à ce sujet de chiffres personnels.

14 - La mort des C.I.V.

L'espérance de vie moyenne des C.I.V. est très variable selon les auteurs et les statistiques :

- ROGER (82) l'estimait à 20 - 30 ans
- Pour ABBOTT (1), elle est en moyenne de 14 ans.
- BLOOMFIELD (14), 65 ans pour les petites C.I.V...

Les nombres de décès des statistiques de la littérature concordent pour les travaux consacrés à l'évolution d'un groupe donné :

- WALKER (100) : 7 morts :
  - 3 d'insuffisance cardiaque,
  - 1 après "aspiration",
  - 1 hémoptysie (dans une forme avec cyanose),
  - 1 hypertension artérielle pulmonaire,
  - 1 "Eisenmenger" avec bloc auriculo-ventriculaire : mort subite.
- MANNHEIMER (68) : 3 morts :
  - par infection
    insuffisance cardiaque
    hypertension pulmonaire.

- NOUAILLE (75) : 10 décès chez 51 nourrissons.

- SCEBAT (83) : 10 décès sur 144 cas :

7 fois les circonstances sont précisées :
4 insuffisances cardiaques irréductibles
3 morts subites dont 2 embolies.

- Nos chiffres sont de 4 décès pour 201 cas : 2 %.

- 3 associations à des insuffisances aortiques (1 insuffisance cardiaque, 1 maladie d'Osler et 1 cause ignorée).

- 1 décès de cause ignorée, dans une forme avec sténose infundibulaire associée.

- Deux statistiques anatomiques donnent les résultats suivants :

- SELZER (84,85) (cité par CRAIER 27) : 85 autopsies :

- 18 cas (20 %) : Maladie d'Osler,
- 13 cas (15 %) : insuffisance cardiaque,
- 5 cas (6 %) : tuberculose pulmonaire,
- 3 cas (4 %) : abcès du cerveau,
- 46 cas (55 %) : décès sans rapport avec la C.I.V.

- ABBOTT (1) : 4 morts subites,
4 insuffisances cardiaques,
1 mort à la naissance,
10 bronchopneumonies,
3 troubles cérébraux;
13 Maladies d'Osler,
16 autres causes.

- Enfin, BLOOMFIELD donne (14) les pourcentages suivants :

- 50 % des décès par insuffisance cardiaque et pneumonie
- 25 % par endocardite bactérienne,
- 25 % d'hémoptysies.

La très grande variabilité de ces chiffres rend compte des différences de concept entre les auteurs vis à vis de la définition des communications interventriculaires d'une part ; des différences de recrutement entre les statistiques cliniques et les statistiques anatomiques d'autre part.

RESUME ET CONCLUSIONS

I - Nous avons étudié dans le service de notre Maître, le Professeur P. SOULIE, 201 dossiers de communications interventriculaires (CIV) isolées ou associées, soit à une sténose infundibulaire pulmonaire, soit à une insuffisance aortique de façon à rechercher quelle pouvait en être l'évolution spontanée. Nous avons donc été amenés à reconvoquer par lettre certains sujets qui n'avaient pas été revus depuis au moins deux ans. 144 lettres ont été envoyées, 31 nous ont été retournées sans avoir été ouvertes, 42 sont restées sans réponse, enfin, nous avons reçu 71 réponses, soit 1 pour 2 lettres envoyées.

D'après les dossiers existants, les consultations ou hospitalisations provoquées par ces convocations et les réponses à un questionnaire, nous avons pu retenir 108 observations qui forment l'objet de cette étude.

L'âge au premier examen va de quelques semaines à 45 ans. 90 des 108 cas ont été vus pour la première fois entre 3 et 20 ans. 53 entre 3 et 10 ans, ces chiffres reflétant les conditions de recrutement du service.

102 sujets ont été cathétérisés, 41 d'entre eux ont eu des cathétérismes itératifs. L'évolution a été suivie en moyenne pendant 5 ans et 11 mois, les extrêmes allant de 2 à 13 ans.

II - La répartition de nos cas se fait de la manière suivante :

108 observations au total :

- 75 CIV isolées
- 17 CIV avec sténose infundibulaire pulmonaire
- 17 CIV avec insuffisance aortique

Nous avons classé nos CIV d'une manière physiopathologique séparant :

- les petites CIV à pressions normales, dites "maladie de Roger" (38 cas)

- les CIV avec hypertension artérielle pulmonaire, débit élevé, shunt volumineux et résistances artérielles pulmonaires basses ; la pression artérielle pulmonaire systolique y est toujours supérieure à 30 mm Hg et selon les cas inférieure ou supérieure à 70 % des pressions systémiques, ce qui permet d'invidualiser 2 sous groupes (respectivement 13 et 17 cas).

- les CIV avec hypertension artérielle pulmonaire et résistances artérielles pulmonaires élevées (6 cas)

- divisant enfin les CIV avec sténose de l'infundibulum pulmonaire selon que la pression systolique de l'artère pulmonaire est inférieure ou supérieure à 40 % des pressions systémiques (respectivement 13 et 4 cas).

- les 17 cas restant sont des CIV avec insuffisance aortique (dont 3 sténose infundibulaire pulmonaire).

III - L'étude analytique de chaque symptome clinique, radiologique, électro cardiographique, hémodynamique permet de séparer dans chaque catégorie les formes stables des formes évolutives.

Les petites CIV à pressions normales sont dans l'ensemble stables 34 fois sur 38. Dans les 4 cas restants, la fermeture fonctionnelle est probable, elle est pratiquement certaine dans 1 cas, malgré l'absence de cathétérisme.

Les CIV à débit élevé, résistances basses et hypertension artérielle pulmonaire modérée sont toutes les 13, stables.

Lorsque l'hypertension artérielle pulmonaire est élevée, (les résistances restant basses), nous observons sur 17 cas, 10 formes stables et 7 modifications : il s'agit de :

- 3 augmentations de la pression artérielle pulmonaire
- d'1 forme où apparait une sténose infundibulaire pulmonaire
- de 2 fermetures de CIV (1 complète, et une partielle)
- d'1 cas dans lequel la CIV se ferme partiellement et dans lequel apparaît une sténose infundibulaire pulmonaire.

Parmi nos 6 observations de CIV avec pressions et résistances artérielles pulmonaires élevées, 3 sont stables, et dans les 3 autres apparait une cyanose.

5 de nos 17 CIV avec sténose pulmonaire infundibulaire évoluent, (les 12 autres étaient stables) :

- 1 décès de cause incertaine
- 4 augmentations de la sténose infundibulaire pulmonaire, dont l'une avec fermeture de la CIV.
- 2 cas avec apparition de cyanose.

IV - L'étude des observations du service et de la littérature permet d'envisager le devenir des CIV de la manière suivante :

Le plus grand nombre des CIV est stable et parmi ces formes, il s'agit surtout des CIV à pressions droites normales ou peu augmentées.

La fermeture spontanée de certaines CIV est prouvée, sa fréquence encore impossible à préciser, le mécanisme en est variable : diminution relative de la taille du défaut lors de la croissance du coeur ; fermeture de CIV musculaires fonctionnelles et même anatomiques, oblitération de CIV membraneuses par la valve septale de la tricuspide, par un tissu fibreux, par des végétations d'endocardite bactérienne, par un anévrysme du sinus de Valsalva, ou par l'hypertrophie de l'éperon de Wolff.

L'augmentation de taille de la CIV est parfois envisagée mais non démontrée.

Les résistances pulmonaires peuvent varier, et plus souvent dans le sens de l'augmentation que de la diminution.

L'apparition ou l'accentuation d'une sténose infundibulaire pulmonaire peut "protéger" le lit vasculaire pulmonaire contre la surcharge qui serait provoquée par le shunt gauche-droite se faisant à travers une CIV large. La survenue d'une cyanose n'autorise en aucune façon à parler dans ces cas de "Tétralogie de Fallot acquise" comme certains ont tendance à le faire, négligeant de la sorte les critères anatomiques fondamentaux de cette malformation.

L'évolution hémodynamique des CIV se trouve ainsi sous la triple dépendance :

- de la taille du défaut septal,
- de résistances artérielles pulmonaires,
- de l'existence ou de la constitution d'une sténose infundibulaire pulmonaire.

L'évolution de la malformation peut être également modifiée par l'existence d'un bloc auriculo-ventriculaire, la survenue d'une endocardite bactérienne, l'association d'une insuffisance aortique.

Enfin, l'incidence de la gravidité, les formes du nourrisson, et la mort des CIV sont envisagées à la fin de ce travail.

°°°o°°°

Vu, le Président de Thèse :

Professeur P. SOULIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur G. BROUET

Vu, et permis d'imprimer :

Le Recteur d'Académie de Paris :

Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABBOTT M.E.

Atlas of congenital heart disease.
Am. Heart Ass. New-York 1936.

2 - ADAMS P., ANDERSON R.C., ALLEN P., LILLEHEI C.W.

Physiologic changes with age in ventricular septal defects.
Circulation 16 : 857-858, 1957.

3 - AGUSTSSON M.H., GASUL B.M., ARCILLA R.A., BICOFF J.P., MONCADA R.-

Spontaneous closure of ventricular septal defects in 8 children, demonstrated by serial cardiac catheterization and by angiocardiography.
Circulation 24 : 874-875, 1961.

4 - AGUSTSSON M.H., ARCILLA R.A., BICOFF J.P., MONCADA R., GASUL B.M.-

Spontaneous fonctional closure of ventricular septal defects demonstrated by serial cardiac catheterization and angiography.
Pediatrics 31 : 958-968, 1963.

5 - ALBERS H.J., CARROLL S.E., COLES J.C.

Spontaneous closure of a membranous ventricular septal defect. Necropsy finding with clinical application.
Brit. Med. J.2 : 1162-1163. 1962.

6 - ARCILLA R.A., AGUSTSSON M.H., BICOFF J.P., LYNFIELD J., WEINBERG M. Jr, FELL E.H., GASUL B.M.

Further observations on the natural history of isolated ventricular septal defects in infancy and childhood ; serial cardiac catheterization studies in 75 patients.
Circulation 28 : 560-571, 1963.

7 - ARCILLA R.A., MONCADA R., BICOFF J.P., AGUSTSSON M.H., GASUL B.M.-

Serial hemodynamic and angiocardiographic findings in precyanotic and cyanotic tetralogy of Fallot.
Circulation 26 : 682, 1962.

8 - ASH R.

Natural history of ventricular septal defect in childhood. Lesions with predominant arteriovenous shunts.
J. Pediat. 64 : 45, 1964.

9 - ASH R., WOLMAN T.J., BROMER R.S.

Diagnosis of congenital cardiac defects in infancy : a study of 32 cases at necropsies.
Amer. J. Dis. Child. 58 : 8, 1939.

10 - AULD P.A.M., JOHNSON A.L., GOBBINS J.E., Mc GREGGOR M. -

Changes in pulmonary vascular resistance in infants and children with left to right intracardiac shunts.
Circulation.27 : 257-260, 1963.

11 - BALEDENT P.

Les communications interventriculaires. Etude de 163 cas tous cathétérisés. Essai de classification.
Thèse, Paris, 1960.

12 - BECU L., IKKOS D., LJUNGQUIST A., RUDHE U.

Evolution of ventricular septal defect and pulmonary stenosis with left to righ shunt into classic tetralogy of Fallot.
Amer. J. Cardiol. 7, 598-607, 1961.

13 - BENVENUTO R., LEWIS F.J.

Gradual closure of interventricular septal defects.
J. Thor. Surgery 37, 673-678, 1959.

14 - BLOOMFIELD D.K.

The natural history of ventricular septal defects in patients surviving infancy.
Circulation, 29 : 914-955, 1964.

15 - BLOOMFIELD D.K.

Spontaneous closure of ventricular septal defects : clinical and pathologic correlations.
Circulations : 24 : 890, 1961

16 - BLOUNT S.G., WOODWARK M.

Considerations involved in the selection for surgery of patients with ventricular septal defect.
Am. J. Cardiol. V. 2 : 223, 1960.

17 - BLUMENTHAL S., GRIFFITHS S.P., MORGAN B.C.

Bacterial endocarditis in children with heart disease.
Pediatrics, 26 : 993, 1960.

18 - BOESEN I.

The prognosis without surgery of congenital cardiac lesions under the age of 2 years.
The journal of C.V. surgery, 5 : 579, 1964.

19 - BOUCAUT.

De l'étude des endocardites malignes greffées sur malformations congénitales.
These, Paris, 1939.

20 - BROTMACHER L, CAMPBELL M.

The natural history of ventricular septal defect.
British Heart J., 20 : 97-116, 1958.

20 bis - BURCHELL H.B.

Panel discussion, selection and management of patients for cardiac surgery.
Circulation : 16, 631, 1957.

21 - CARVALHO A. de AZEVEDO, TOLEDO A.N., CARVALHO A.A. DE, ZANIOLO W. DOHMANN H., ROUBACH R.

Ventricular septal defect, an example of its relative diminution.
Acta Cardiol. 13 : 513-518, 1958.

22 - CLARK R.J., WHITE P.D.

Congenital aneurysmal defect of the membranous portion of the ventricular septal associated with heart block, ventricular flutter, Adams Stokes syndrome, and death.
Circulation 5 : 725-729, 1952.

23 - CORONE P., VERNANT P., BALEDENT P.

Classification et diagnostic des communications interventriculaires.
Coeur et Médecine Interne, 1 : 41-48, 1962.

24 - CORONE P., VERNANT P.

Evolution spontanée des communications interventriculaires avec forte hypertension pulmonaire.
Arch. Mal. Coeur Vssx, 57 : 1326-1332, 1964.

25 - CORONE P. et coll.

Grossesse et cardiopathies congénitales.
A paraître.

26 - CORONE P., VERNANT P., EMERIT I.

Les déformations thoraciques des cardiopathies congénitales et plus particulièrement des communications interventriculaires.
Arch. Mal. Coeur, 56, 267-1963.

27 - CRAMER J.

Contribution à l'étude des communications interventriculaires isolées.
Thèse, Paris, 1953.

28 - CRAPET J.R.

Le cathétérisme itératif des communications interventriculaires non opérées (à propos de 31 observations).
Thèse,Paris, 1966.

29 - DAMMAN J.F., THOMPSON W.N., SOSA O., CHRISTLIEB I.

Anatomy physiology and natural history of simple ventricular septal defect.
Am. J. of Cardiology 5 : 135-166, 1960.

30 - DAVIES H.

Chest Deformity in congenital heart disease.
Brit. J. Dis. Chest. 53 : 151, 1959.

31 - DOWNING D.F.

Recatheterization of the right heart in ventricular septal defect.
Am. Heart J. 57 : 669-673, 1959.

32 - DURAND M., METIANU C., DONZELOT E., D'ALLAINES F.

Traité des cardiopathies congénitales.
Masson, Paris, 1954, p. 430-436.

33 - EDWARDS J.E., DRY T.J., PARKER R.L., BURCHELL H.B., WOOD E.H., BULBANIAN A.H.

An atlas of congenital anomalies of the heart and great vessels.
Springfield Illinois, Thomas, 1953, P. 67.

34 - EDWARDS J.E.

Congenital malformation of the heart and great vessels, in pathology of the heart, edited by S.E. GOULD, Springfield, Illinois, Thomas, 1953, p. 288.

35 - EVANS J.R., ROWE R.D., KEITH J.D.

Spontaneous closure of ventricular septal defects.
Circulation 22 : 1044-1054, 1960.

36 - FARAH E.

Contribution à l'étude des communications interventriculaires avec insuffisance aortique (syndrome de Laubry et Pezzi).
Thèse Paris, 1966.

37 - FRENCH H.

The possibility of a loud congenital heart murmur disappearing when a child grows up.
Guy's Hosp. Gazette. 32 : 87, 1918.

38 - FRIEDBERG C.K.,

Diseases of the heart.
Saunders. 2 th edition, 1956 p. 746.

39 - FROMENT R.

Traité de Médecine.
Tome X, Masson, Paris, 1948 p. 402-403.

40 - FYLER D.C., RUDOLPH A.M., WITTENBORG M.H., NADAS A.S. -

Ventricular septal defects in infants and children. A correlation of clinical, physiologic and autopsy data.
Circulation, 18 : 833-851, 1958.

41 - GASUL B.M. DILLON R.F., VRLA V., HAIT G.

Ventricular septal defects. Their natural transformation into those with infundibular stenosis or into the cyanotic or non-cyanotic type of tetralogy of Fallot.
Jama 164 : 847-853, 1957.

42 - GASUL B.M., DILLON R.F., VRLA V.

The natural transformation of ventricular septal defects into ventricular septal defects with pulmonary stenosis and or into tetralogy of Fallot - clinical and physiologic findings.
Am. J. Diseases of children 94 : 424-427, 1957.

43 - GELFMAN R., LEVINE S.A.

The incidence of acute and subacute bacterial endocarditis in congenital heart disease.
Am. J.M. Sc. 204 : 324, 1942.

44 - GRIFFIN G.D.J., ESSEX H.E.

Experimental production of interventricular septal defects.
Surg. Gynec. & Obst. 92 : 325, 1951.

45 - GRIFFITHS S.P.

Ventricular septal defect. Survival in adult life.
Am. J. Mad. 37 : 23, 1964.

46 - GUERIN F., VERNANT P., CORONE P., LAINEE R., GAUDEAU S.

Indications et résultats de la chirurgie des C.I.V.
A propos de 102 cas.
Malattie Cardiovascolari 6 : 607-620, 1966.

47 - HALLORAN K.H., TALNER N.S., BROWNE M.J.

A study of ventricular septal defect associated with aortic insufficiency.
Am. Heart J. 69 : 320-326, 1965.

48 - HARNED H.S., PETERS R.M.

Spontaneous closing of ventricular septal defects : 2 cases reported.
Circulation 22 : 760-761, 1960.

49 - HARTMAN G.

Spontanheilung eines kongenitalen vitiums.
Zbl. Allg. Path. 88 : 241-244, 1952.

50 - HOFFMAN J.I.E., RUDOLPH A.M.

Natural history of ventricular septal defect in infancy.
Circulation 28 : 737-738, 1963.

51 - HOFFMAN J.I.E., RUDOLPH A.M., NADAS A.S., GROSS R.E.

Pulmonic stenosis, ventricular septal defect and right ventricular pressure above systemic level.
Circulation 22 : 405-411, 1960.

52 - HOFFMAN J.I.E., RUDOLPH. A.M.

The natural history of ventricular septal defect in infancy.
Am. J of Cardiology 16 : 634-653, 1965.

53 - HOWITT G., WADE E.G.

Repeated catheterization in ventricular septal defect and pulmonary hypertension.
British Heart J. 24 : 649-656, 1962.

54 - JOLY F., in SOULIE P.

Cardiopathies congénitales.
Expansion scientifique française, 2 ème édition, 1956.
Paris, p. 210-212.

55 - KAPLAN S., DAOUD G., GLASS I.H., SHEMTOB A., Mc GUIRE J.

Natural course of ventricular septal defect.
Circulation 24 : 968, 1961.

56 - KAPLAN S., DAOUD G., BENZING III G., DEVINE F.J., GLASS I.H., Mc GUIRE J.

Natural history of ventricular septal defect.
Amer. J. Dis. Children, 105 : 581-587, 1963.

57 - KAY E.B., ZIMMERMAN H.A., CROSS F.S.

Considerations in the surgical treatment of ventricular septal defect.
J. Thoracic Surg. 30, 452, 1955.

58 - KEITH J.D., ROWE R.D., VLAD P.

Heart disease in infancy and childhood.
New-York Mac Millan 1958, p. 233.

59 - KIDD L., ROSE V., COLLINS G., KEITH J.

Ventricular septal defect in infancy. A hemodynamic study.
Am. H. Journal 69 : 410, 1965.

60 - LAUBRY C., PEZZI C.

Traité des maladies congénitales du coeur.
Paris, 1921.

61 - LAUBRY C., ROUTIER D., SOULIE P.

Les souffles de la maladie de Roger.
Revue de Médecine 7 : 439, 1933.

61 bis - LAURENS P., BOUCHARD F., CORNU C., BACULARD P., SOULIE P.

Bruits et pressions cardiovasculaires enregistrés in situ à l'aide d'un micromanomètre.
Arch. Mal. Coeur 52 : 121, 1959.

62 - LEV. M.

Congenital heart diseases.
Edited by Dryden P. Morse. Philadelphia F.A. Davis Company, 1962, p. 107.

63 - LEV M. -

Autopsy diagnosis of congenitally malformed hearts.
Springfield Illinois, Thomas p. 144.

64 - LUCAS R.V., ADAMS P., ANDERSON R.C., MEYNE N.G., LILLEHEI C.W. VARCO R.L.

The natural history of isolated ventricular septal defect.
A serial physiologic study.
Circulation 24 : 1372-1387, 1961.

65 - LYNFIELD J., GASUL B.M., ARCILLA R., LUAN L.L.

The natural history of ventricular septal defect in infancy and childhood based on serial cardiac catheterization studies.
Am. J. Med. 30 : 357-371, 1961.

66 - LYNFIELD J., GASUL B.M., LUAN L.L.

Serial physiologic studies of the natural course of 33 infants and children with ventricular septal defect.
Circulation 20 : 733, 1959.

67 - MAJAKA M., RYAN J., BONDY R.C.

Spontaneous repair of a ventricular septal defect.
Canada Med. Ass. J. 82 : 317-319, 1960.

68 - MANNHEIMER E., IKKOS D., JONSSON B.

Prognosis of isolated ventricular septal defects.
British Heart J., 19 : 333 -344, 1957.

69 - MARQUIS R.M.

Ventricular septal defect in early childhood.
British Heart J. 12 : 265-276, 1950.

69 bis - MONCADA R., BICOFF J.P., ARCILLA R.A., AGUSTSSON M.H., LENDRUM B.L., GASUL B.M.

Retrograde left ventricular angiography in ventricular septal defect.
Amer. J. Card. II, 436-446, 1963.

69 ter - MOREAU PH. GERBAUX A., LENEGRE J.

L'étiologie des blocs auriculo-ventriculaires.
Arch. Mal. Coeur Vssx 56 : 609, 1963.

70 - MORGAN B.C., GRIFFITHS S.P., BLUMENTHAL S.

Ventricular septal defect.
Pediatrics, 25 : 54, 1960.

71 - MUDD J.G., AYKENT Y., FAGAN L., SHIELDS J.B.

Untreated low pressure ventricular septal defects. Repeared cardiac catheterization.
Arch. of Surgery 89 : 126-130, 1964.

72 - MUIR D.C.

Discussion on the course and management of congenital heart disease.
Proc. Ray Soc. Med. 30 : 698, 1937.

73 - NADAS A.S.

Pediatric cardiology.
Philadelphia Saunders, 1957, p. 310.

74 - NADAS A.S., SCOTT C.P., HAUCK A.J., RUDOLPH A.M.

Spontaneous fonctional closing of ventricular septal defects.
The New England J. of Med. 264 : 309-316, 1961.

75 - NOUAILLE J., THIBERT M., GAUTIER M., LUCET P.

Communication interventriculaire mal tolérée du nourrisson (Etude clinique et hémodynamique). A propos de 64 observations.
Arch. Mal. Coeur et Vssx. 58, 74-99, 1965.

76 - PARKES-WEBER F.

Can the clinical manifestations of congenital heart disease disappear with the general growth and development of the patient ?
Brit. J. Child. Dis. 15 : 113, 1918.

77 - PERRY C.B.

Discussion on the course and management of congenital heart disease.
Proc. Roy. Soc. Med. 30 : 396, 1937.

78 - POUTERMAN R.N. -

Grossesse et cardiopathies congénitales (étude de 214 cas personnels et revue de la littérature).
Thèse Paris, 1965.

79 - REIS R.L., BRAUNWALD N.S.

Gradual closure of ventricular septal defects : an experimental study.
Surgery, 56 : 820-825, 1964.

80 - RITTER D.G., FELDT R.H., WEIDMAN W.H., DUSHANE J.W.

Ventricular septal defect.
Supplement III to circulation, vol. 31 and 32, Déc. 1965.
p. 42-52.

81 - ROBERTS W.C., MORROW A.G., MASON D.T., BRAUNWALD E.

Spontaneous closure of ventricular septal defects. Anatomic proof in an adult with tricuspid atresia.
Circulation 27 : 90-94, 1963.

82 - ROGER H.

Recherches cliniques sur la communication congénitale des deux coeurs par inocclusion du septum interventriculaire.
Bull. Acad. Med. Paris, 1879, 8 : 1074.

83 - SCEBAT L., RENAIS J., BERGOUIGNAN F., LENEGRE J.

Physiopathologie des communications interventriculaires avec forte hypertension pulmonaire.
Arch. Mal. Coeur et Vssx. 57, 1333-1345, 1964.

84 - SELZER A., LAQUEUR G.L.,

The Eisenmenger Complex and its relation to the uncomplicated defect of the ventricular septum : Review of thirty-five autopsied cases of Eisenmenger's Complex, including two new cases.
Arch. Int. Med. 87 : 218, 1951.

85 - SELZER A.

Defect of the ventricular septum, summary of twelve cases and review of the literature.
Arch. Int. Med. 84 : 798, 1949.

86 - SIGMANN P.

Uber den spontanverschluss des hochsitzendeh kammerschei dewanddefektes durch das septale segel der tricuspidalklappe.
Arch. Kreislaufforchg 40, 303, 1963.

87 - SILLER W.G.

Ventricular septal defects in the fowl.
J. Path. Bact. 76 : 431, 1953.

88 - SOULIE P.

Cardiopathies congénitales.
Expansion scientifique Française. 2 ème éd. 1956, p. 210-212.

89 - SOULIE P., CORONE P., BOUCHARD P., CORNU C.

Fermeture spontanée d'une communication interventriculaire. Etude hémodynamique.
Arch. Mal. Coeur et Vx. 53 : 802-808, 1960.

89 bis - SOULIE P., LAURENS P., ALLARD E., BOUCHARD F., CORNU C.

The Allard-Laurens intracardiac micromanometer.
Second World Congress of Cardiology. Washington, sept. 1954.

90 - SOULIE P., VERNANT P., CORONE P., OURBAK P., BOUCHARD F.

Les communications interventriculaires à poumons protégés.
Arch. Mal. Coeur Vssx. 54 : 300-313, 1961.

91 - STAMM L.

Letter to the editor.
Guy's Hosp. Gazette (NS) 32 : 146, 1918.

92 - STANTON R.E. FYLER D.C.

Natural history of pulmonary hypertension in children with ventricular septal defects, assessed by serial right heart catheterization.
Circulation, 22 : 818, 1960.

93 - STANTON R.E., FYLER D.C.

Natural history of pulmonary hypertension in children with ventricular septal defects, assessed by right heart catheterization.
Pediatrics 27 : 621-626, 1961.

94 - STILL G.F.

Common disorders and diseases of childhood.
Ed. 4, London, Oxford. 1924, p. 585.

95 - TERRENCE C.B.

Discussion on the course and management of congenital heart disease.
Proc. Roy. Soc. Med. 30 : 699, 1937.

96 - THOMPSON W.M., SOSA D., DAMMAN J.F.

Prognostic value of serial electrocardiography in isolated ventricular septal defect.
J. Dis. Children, 98 : 651, 1959.

97 - VERNANT P., CORONE P., BALEDENT P.

Indications de la chirurgie dans les communications interventriculaires.
Coeur et Médecine Interne, 1 : 49-52, 1962.

98 - VERNANT P., CORONE P., GUERIN F., FONTAINE J.L.

Fermeture spontanée d'une communication interventriculaire. Une nouvelle observation.
Arch. Mal. Coeur Vssx. 56 : 833-842, 1963.

99 - WADE G., WRIGHT J.P.

Spontaneous closure of ventricular septal defects.
Lancet 1 : 737-740, 1963.

100 - WALKER W.J., GARCIA GONZALES E., HALL R.J., CZARNECKI St W., FRANKLIN R.B., DAS S.K., CHEITLIN M.D.

Interventricular septal defect. Analysis of 415 catheterized cases, 90 with serial hemodynamic studies.
Circulation 31, 54-65, 1965.

101 - WEIDMAN W.H., DUSHANE J.W., KINCAID O.W.

Observations concerning progressive pulmonary vascular obstruction in children with ventricular septal defects.
Am. Heart J. 65 : 148-154, 1963.

102 - WEINBERG M., LYNFIELD J., GASUL B.M., FELL E.H., GORDON A., LUAN L.L., JOHNSON F.

The natural course of infants and children with ventricular septal defects.
Surgical Form. 9 : 391, 1959.

103 - YATER W., LYON J.A., Mc NABB P.E.

Congenital heart block : Review and report of second case of complete heart block studied by serial sections through conduction system.
JAMA 100 : 1831.

104 - ZACHARIOUDAKIS S.C., TERPLAN K., LAMBERT E.C.

Ventricular septal defect in the infant age group.
Circulation 16 : 374-383, 1957.

TABLE DES MATIERES

	Pages
INTRODUCTION	1
I - METHODES DE TRAVAIL ET OBSERVATIONS ETUDIEES	3
1°) Rappel de définition des C.I.V.	3
2°) Classification adoptée	3
a) Petites C.I.V. à pressions normales	
b) C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire et résistances pulmonaires basses.	
c) C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire et résistances pulmonaires élevées.	
d) C.I.V. avec sténose pulmonaire	
e) C.I.V. avec insuffisance aortique	
3°) Technique d'étude	8
a) Méthode d'analyse des dossiers	
b) Enquête par lettres et convocations	
c) Données numériques globales	
- Nombre de cas observés	
- Age au premier examen	
- Durée de l'évolution observée	
II - ANALYSE DES RESULTATS	16
1 - Répartition des cas selon les diverses catégories lors du premier examen.	16
2 - Déformation thoracique.	16
3 - Dyspnée	17
4 - Cyanose	18
5 - Souffle systolique.	19
6 - Deuxième bruit pulmonaire	20
7 - Signe de Harzer.	23
8 - Bruit diastolique apexien.	25
9 - Volume radiologique du coeur	26
10 - Onde P.	27
11 - Espace PQ ou PR.	29
12 - Axe de QRS.	31
13 - Ventriculogramme.	32
	35

14 - Cathétérismes. 37
a)nombre
b)répartition
c) résultats
d) évolution

15 - Endocardite bactérienne. 40
16 - La mort des C.I.V. 41

III - SYNTHESE 43

1 - Evolution des petites C.I.V. à pressions droites normales. 43
2 - Evolution des C.I.V. larges avec hypertension artérielle pulmonaire modérée. 44
a) Cas stables.
b) Modifications.

3 - Evolution des C.I.V. larges avec hypertension artérielle pulmonaire importante et resistances basses. 45
a) Stabilité
b) Elevation des pressions droites
c) Apparition d'une sténose infundibulaire.
d) Baisse des pressions droites, fermeture.

4 - Evolution des C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire et résistances artérielles pulmonaires élevées. 52
a) Stabilité.
b) Apparition de cyanose.

5 - Evolution des C.I.V. avec sténose pulmonaire. 54
a) Stabilité.
b) Fermeture de la C.I.V.
c) Accentuation de la sténose infundibulaire
- sans cyanose
- avec cyanose.

6 - Evolution des C.I.V. avec insuffisance aortique 60
a) Stabilité.
b) Aggravation
- apparition d'une insuffisance aortique
- aggravation de l'insuffisance aortique avec élévation des pressions droites,
- aggravation de l'insuffisance aortique seule.

7 - Vue d'ensemble sur l'évolution de nos cas observés, par catégories de C.I.V. 63

8 - Différentes possibilités évolutives des cas observés. 66

9 - Conclusion de nos observations. 67

IV - COMMENTAIRES ET REVUE DE LA LITTERATURE. 68

1 - Remarques liminaires. 68
2 - Stabilité des C.I.V. 69
3 - Fermeture spontanée des C.I.V. 69
a) Généralités.
b) Observations cliniques.
c) Observations anatomiques.
d) Observations hémodynamiques.
e) Mécanismes.
- Diminution relative de la taille de la C.I.V.
- Fermeture des C.I.V. musculaires.
- fonctionnelles
- anatomiques, par
- soudure des lèvres
- tissu fibreux
- Oblitération des C.I.V. membraneuses par
- la valve septale de la tricuspide,
- un tissu fibreux,
- des végétations d'endocardite bactérienne,
- un anévrysme du sinus de Valsalva,
- l'hypertrophie de l'éperon de Wolff.
f) Chirurgie expérimentale.
g) Anatomie comparée.
h) Fréquence.
4 - Augmentation de taille de la C.I.V. 72
5 - Augmentation des résistances pulmonaires. 73
a) Fréquence.
b) Maturation normale des artérioles pulmonaires.
c) Anomalies de maturation
- absence de maturation,
- artériolite pulmonaire secondaire à un gros shunt,
d) Augmentation des pressions droites à résistances pulmonaires basses : formes faisant discuter l'intervention chirurgicale.
6 - Diminution des résistances artérielles pulmonaires. 74
7 - Apparition ou accentuation d'une sténose pulmonaire infundibulaire. 75
8 - Apparition de cyanose 75
a) Mécanisme
b) Circonstances de survenue
- obstruction progressive du lit pulmonaire 75
- fermeture de la sténose infundibulaire.
9 - Bloc auriculo-ventriculaire.
10 - Endocardite bactérienne. 76
a) Fréquence.
b) Siège.

11 - Association C.I.V. - I.A. 77
a) Fréquence
b) Mécanisme

12 - C.I.V. et grossesse. 78
13 - C.I.V. du nourrisson. 79
14 - La mort des C.I.V. 80

V - CONCLUSIONS. 82

VI - REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.

VII - TABLE DES MATIERES.

AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V•
Téléphone : ODÉon 58-9[illegible]